

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1967

THÈSE

304

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Georges DRUON

né le 5 janvier 1939 à Paris XVIIe

Externe des Hôpitaux de Rouen

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

ETUDE DE

L'EMPHYSEME LOBAIRE GEANT CONGENITAL

Président : Mr. G. BROUET, Professeur

ÉDITIONS A.G.E.M.P. 40 RUE PASCAL PARIS

ANNEE 1967

THÈSE

n°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Georges DRUON

né le 5 janvier 1939 à Paris XVIIe

Externe des Hôpitaux de Rouen

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

ETUDE DE

L'EMPHYSEME LOBAIRE GEANT CONGENITAL

Président : Mr. G. BROUET, Professeur

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Cheymol (J.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy (M^{lle} J.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulounguet (P.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN Georges BROUET.

1^{er} ASSESSEUR } Daniel BARGETON

2^e ASSESSEUR } Jean GOSSET

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

MM.

Anatomie	DELMAS (A.)
—	HUARD (P.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
—	POLONOVSKI (J.)
—	DESGREZ (P.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Cancérologie expérimentale	MATHÉ (G.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie et Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
—	COUJARD (R.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale, Droit médical et déontologie	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	N...
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
—	KUSS (R.)
—	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
—	BRICAIRE (H.)
—	PÉQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	MAURICE (P.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.-R.)
—	LECHAT (P.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)

Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	MM. N...
Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée	N...

b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie	CABROL (Ch.)
Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J.)
Physiologie	{ DEJOURS (P.)
	{ SCHERRER (J.)
	{ KELLERSHOHN (L.)
Physique médicale	{ GOUGEROT (L.)
	{ ROUCAYROL (J.-Cl.)
	{ TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

		MM.
Clinique carcinologique		DENOIX P.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		SOULIÉ (P.)
— — (Boucicaut)		LENÈGRE (J.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	—	BAUMANN (J.)
	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)		MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
— — — (Foch)		PADOVANI (P.)
— — — (Beaujon)		CAUCHOIX (J.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)		DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca)		HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)		TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		BERNARD (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales	Bicêtre	DEPARIS (M.)
	Broussais	MILLIEZ (P.)
	Cochin	N...
	Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	CONTE (M.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
	Saint-Antoine	BOUDIN (G.)

	MM.
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales	Baudelocque Saint-Antoine
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	MERGER (R.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	VARANGOT (J.)
— — (Cochin)	OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	BREGEAT (P.)
Clinique de pédiatrie (Trousseau)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pneumo-ptisiologie (Laennec)	THIEFFRY (S.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	BROUET (G.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie (Lariboisière)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	SÈZE (S. de)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	ROUX (M.)
Clinique toxicologique (F. Vidal)	LEMAIRE (A.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	GAULTIER (M.)
Clinique urologique (Cochin)	JUDET (R.)
— — (Necker)	ABOULKER (P.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	COUVELAIRE (R.)
Sémiologie médicale (A. Chantin)	LAPLANE (R.)
— — (Lariboisière)	DOMART (A.)
— — (Pitié)	BOUVRAIN (Y.)
— — (Rothschild)	RAMBERT (P.)
Sémiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	WOLFROMM (R.)
	POILLEUX (F.)

b) Professeurs à titre personnel :

Hématologie	ANDRÉ (R.) BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	CAROLI (J.)
	DREYFUS (B.)
	GROSSIORD (A.)
Médecine	LAMBLING (A.) LAUNAY (Cl.) PAYET (M.) PERRAULT (M.) SIGUIER (F.) WORMS (R.)
Néphrologie	RICHET (G.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE F.
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pédiatrie	POLONOVSKI (Cl.) ROYER (P.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.) MEYER (A.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM		MM.
Anatomie pathologique . . .	BOUYGOU (Ch.)	Maladies infectieuses . . .	DUPONT (V.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)	Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Biochimie médicale	{ CARTIER (P.) GONNARD (P.) NORDMANN (J.)	Pédiatrie	ROSSIER (A.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)	Physique médicale	{ COURSAGET (J.) GREMY (F.)
Chirurgie	CERBONNET (G.)	Physiologie	GIRARD (Fr.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.)	Stomatologie	CHAPUT (M ^{me} A.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

IV. — PROFESSEURS ASSOCIÉS

Hormonologie	MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiologique . . .	SCHWARTZ (D.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque . .	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	
Conservateurs	{ Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.)
Bibliothécaires	{ Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROZOT (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A ma Femme,

A ma Fille,

A ma Famille adoptive,
En témoignage de ma grande
et affectueuse reconnaissance.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544305_0010

A Monsieur le Professeur Georges BROUET
Doyen de la Faculté de Médecine de Paris

Qui nous a fait le très grand honneur
de bien vouloir accepter la présidence
de cette thèse.

Avec nos hommages très respectueux.

Avec notre profond et respectueux souvenir pour

Monsieur le Professeur Jean FLEURY

Directeur de l'Ecole Nationale de Médecine de ROUEN.

A Monsieur le Docteur Jean-Pierre LEMERCIER

Qui nous a proposé le sujet de cette
thèse.

En remerciement pour l'aide très précieuse
qu'il nous a apportée dans cette étude
et pour l'accueil toujours chaleureux
que nous avons reçu dans son service.

A Monsieur le Professeur C. de MENIBUS

En le remerciant pour les documents
qu'il nous a très aimablement communiqués.

A mes Maîtres d'Externat dans les Hôpitaux de Rouen.

Professeur LAURET

Docteur BILLIARD DUSCHENE

Docteur RENAULT

Docteur CORNILLOT

Docteur J.P. LEMERCIER

Docteur BERTRAND

Docteur FLOURENS

I N T R O D U C T I O N

A propos d'une observation d'emphysème lobaire géant congénital chez un adolescent de 15 ans, observée dans le service de M. le Docteur J.P. LEMERCIER, que nous remercions de nous l'avoir confiée.

Et à propos de trois observations d'emphysème lobaire géant du nourrisson, deux ont été observées dans le service du Professeur J. FLEURY, l'autre l'a été dans le service de M. le Professeur C. de MENIBUS : nous le remercions de nous avoir autorisé à en faire état.

Nous avons été amené à revoir cette question de l'emphysème lobaire géant congénital.

Après avoir défini la maladie et après un bref rappel historique, nous étudierons les formes du nourrisson en rapportant nos trois observations, puis les formes de l'enfant et de l'adulte, à l'aide des observations de la littérature médicale et de notre observation personnelle d'adolescent. Puis nous étudierons l'anatomopathologie et les hypothèses étiopathogéniques proposées. Et enfin nous envisagerons le traitement.

*

* *

CHAPITRE I - DEFINITION

L'emphysème lobaire géant congénital est actuellement bien individualisé dans le cadre des hyperclartés pulmonaires unilatérales diffuses.

On peut le définir anatomiquement comme la distension globale de tout un lobe, véritablement "soufflé" par une obstruction bronchique. Tous les alvéoles sont dilatés de façon uniforme et homogène. Tout se passe comme si suivant la thèse de CHEVALIER JACKSON une sténose incomplète jouait le rôle de soupape, permettant le passage de l'air à l'inspiration, mais le barrant lors de l'expiration.

La sténose de la bronche lobaire responsable de cet emphysème peut être soit de nature acquise, soit de nature congénitale.

- Les sténoses acquises, tumorales cicatricielles inflammatoires, ou à corps étranger, ne sont pas rares.
- Les sténoses congénitales par contre sont extrêmement rares. Les sténoses par bronchomalacie de la bronche lobaire constituent l'étiologie la plus fréquente de l'emphysème lobaire congénital; et ce sera là le sujet de notre étude.

Ces sténoses congénitales sont l'apanage du nourrisson et elles se traduisent par un tableau de détresse respiratoire souvent dramatique, due à l'expansion du lobe emphysémateux, extraordinairement distendu qui écrase les lobes restants, qui gêne le retour du sang veineux vers le coeur et qui coude la bronche lobaire, aggravant son dysfonctionnement. Le salut est dans la lobectomie rapide de ce lobe distendu.

Mais à côté de cette forme classique aiguë du nourrisson, et constituant presque une maladie différente, du moins par la symptomatologie clinique et l'évolution, il existe des formes à signes fonctionnels frustes et même des formes latentes de découverte fortuite, qui se voient surtout chez l'enfant, l'adolescent ou l'adulte. Cette dernière éventualité est très exceptionnelle, car cette malformation bronchique est en général incompatible avec la

survie. Nous en avons relevé six observations dans la littérature médicale : ROYES KENNETH, 1938; DAUMET LE MELLETIER, 1949, SWEET H., 1950; SAMSON, 1953; BROCARD H., GALLOUEDEC C. BINET J.P.; BELCHER GALY JEUNE. Il nous a été donné d'en observer un cas dans le service de M. le Docteur J.P. LEMERCIER, chez un adolescent de 15 ans.

*

* *

CHAPITRE II - BREF RAPPEL HISTORIQUE

A - L'étude historique de l'emphysème lobaire géant s'intrique avec celle des collections gazeuses intra-thoraciques jusqu'en 1922 où le syndrome est individualisé. Nous distinguerons donc deux périodes .

1 - Première période

Les premières observations mentionnant des formations gazeuses intra pulmonaires sont rapportées par FONTANUS en 1638; BARTHOLIN 1687 : chez certains nouveau-nés morts cyanosés on a retrouvé dans les poumons de multiples cavités "comparables à des vessies d'air" et communiquant avec les bronches. Il s'agissait en fait dans ces cas de malformations pulmonaires polykystiques.

LAENNEC (1781-1826) distingue l'emphysème pulmonaire "inter lobulaire" par extravasation, de l'emphysème "vésiculaire" par distension. Et il invoque déjà explicitement le mécanisme de la captation gazeuse inspiratoire. Il différencie aussi les bronchectasies ampullaires dites "pseudo kystiques" des "cavités tuberculeuses guéries par détersion et épithélialisation".

2 - Deuxième période

Ce n'est qu'en 1922 que PEELER et PHILIPPE rapportent la première observation complète et détaillée d'emphysème lobaire géant. Il s'agissait d'un nourrisson décédé à l'âge de deux mois dans un véritable tableau asphyxique, et chez qui l'autopsie révéla l'existence d'un énorme lobe emphysémateux supérieur gauche, de consistance spongieuse avec à son origine un rétrécissement de la bronche lobaire supérieure gauche, que la bronchoscopie avait décelée antérieurement.

Puis les observations se multiplient, émanant toutes d'auteurs anglo-saxons. Les cas sont traités médicalement et l'évolution en est toujours fatale (MIXTER et CLIFFORD, 1929; NELSON R.L., 1932; OVERSTREET, 1939; FERGUSON et NEUHAUSER, 1944).

L'ère de la chirurgie thoracique s'ouvre en 1939 chez l'adulte avec CHURCHILL et BROWN qui réalisent la première pneumonectomie. Elle s'ouvre également en 1939 chez l'enfant avec OVERSTREET qui pratique la première excision de formations kystiques intra-pulmonaires. Ce n'est qu'en 1945 que GROSS et LEWIS effectuent, avec succès, la première lobectomie pour emphysème lobaire géant. Puis en 1949 ce sont LEAHY et BUTSCH.

En 1950, c'est la première observation française d'emphysème lobaire géant par GIRAUD, l'intervention est effectuée avec succès par METRAS.

Parmi les principaux travaux qu'a suscités l'emphysème lobaire géant, l'étude étiologique a particulièrement retenu l'attention des auteurs, notamment de JULIEN MARIE, 1956; JOSEPH, NEZELOFF et RIBIERRE en 1958 qui font le point sur cette question. Le Professeur MATHEY et J.P. BINET font avec SANTY la mise au point de son traitement chirurgical. Citons l'étude récente BROCARD, GALLOUEDEC, DECROIX et PIERON en 1964.

B - Les observations d'emphysème lobaire géant que nous avons retrouvées dans la littérature médicale.

1°) Chez le nourrisson et le jeune enfant

a) VAILLANT en 1961 en relève dans sa thèse 105 cas. Citons quelques-uns des auteurs (NELSON 1954; ROBERTSON et STWEARD 1961; FISHER, POTTS, HOLINGER 1952; SLOAN 1953...).

b) Depuis VAILLANT, nous en avons dénombré 37 cas.

1960 GILLES et RODIER	1 cas
1961 P. MITROFANOFF	5 cas
1962 BROUDO L.	3 cas
1962 HERBERT, ZATKIN	5 cas
1964 LUCIAN L., LEAPE M.D.	2 cas
1965 JONES, ALMOND	14 cas
1965 ROUJEAU, SEE, DELTHIL	1 cas
1965 APITZ J., RICHERING	4 cas
1965 MICHEL M.F., Mme JAMBON, PAGES A.	1 cas
1966 FRANCOIS R., MARET G.	1 cas

2°) Chez l'adolescent et l'adulte

Nous en avons relevé 6 observations dans la littérature, nous rapportons 5 de ces observations.

ROYES KENNETH 1938

DAUMET LE MELLETIER 1949

SWEET H. 1950

SAMSON 1953

BROCARD H. GALLOUEDEC C. BINET J.P. 1964

BELCHER GALY JEUNE

A ces 6 cas s'ajoute notre observation n° 4 d'emphysème lobaire géant chez un adolescent de 15 ans.

Au total : nous avons actuellement 148 cas d'emphysème lobaire géant publiés à notre connaissance, plus les 4 observations que nous rapportons dans cette étude.

Cette énumération nous démontre l'extrême rareté des formes de l'adolescent et de l'adulte.

*

* *

CHAPITRE III - ETUDE DE LA MALADIE DANS SA FORME CLASSIQUE DU NOURRISSON

1°) NOS TROIS OBSERVATIONS D'EMPHYSEME LOBAIRE CHEZ LE NOURRISSON

Observation n° 1 - William B..., 8 mois.

Enfant adressé dans le service du Dr FLEURY, pour dyspnée asthmatiforme, avec à la radioscopie une déviation vers la gauche du médiastin et une déformation de la coupole diaphragmatique gauche.

Antécédents

La grossesse maternelle s'est déroulée normalement; l'accouchement a eu lieu trois semaines avant le terme prévu, le 23 juin 1964; poids de naissance : 3 kg environ.

Les parents sont en bonne santé, ils ont déjà une fille de 4 ans en excellente santé.

L'enfant n'a subi aucune vaccination.

Histoire de la maladie

Vers un mois et demi, il a vomi tous ses biberons; il est alors vu par plusieurs médecins. Arrêt des vomissements après mise au Nestargel.

Vers trois mois, il pesait 4 kg 600; l'alimentation est difficile; pas de vomissements ni de diarrhée. Il est devenu maintenant facilement dyspnéique.

15 février 1965 : il fait un épisode fébrile, température : 39°C. Le médecin traitant diagnostique une bronchite avec asthme et il prescrit :

- . Mycorène : V gouttes
- . Biclinocilline : 1 million d'U. les 17 et 18/2/65
- . Triamcinolone : 3 comp/24 heures (qui n'ont pas été pris).

18 février 1965 : il est vu en radioscopie par le médecin traitant

19 février 1965 : il est hospitalisé dans le service du Dr FLEURY.

A l'entrée dans le service

Une hypotrophie importante frappe d'emblée : c'est un enfant de 8 mois, pesant 4,900 kg, n'ayant pas pris de poids depuis l'âge de trois mois.

Taille : 65 cm

Périmètre crânien : 41 cm, périmètre du thorax 41 cm.

On note aussi une déformation importante du thorax avec aspect saillant du sternum et dépression sous-mammaire. L'hémithorax gauche est également aplati par rapport au droit, et semble un peu plus développé que celui-ci. On est frappé par la visibilité des veines épicroaniques très hypertrophiées. On note une circulation veineuse abdominale.

Pas de signes de rachitisme.

Température : 37°C.

Examens

1°) Pulmonaire

Dyspnée avec tirage sous-costal

Sonorité accentuée à droite

La respiration est rude à gauche et à droite; le murmure vésiculaire paraît affaibli.

2°) Cardio-vasculaire

Bruits du coeur normaux, pas de souffle

Fémorales battantes

3°) O.R.L.

Gorge normale, langue saburrale, 2 dents, tympanes à revoir : cérumen.

4°) Abdomen

Souple

Le foie semble ptosé, avec bord inférieur moussé.

Rate non palpable.

5°) Système nerveux

Il tient assis, maintenu il tient debout.

Nuque souple, réflexes ostéo-tendineux normaux.

Pas de signe de Babinski.

Le 19 février à 18 heures :

Aspect clinique identique.

Radiographies pulmonaires :

"Image claire occupant l'hémithorax droit, paraissant sur certains clichés, formée de la juxtaposition de plusieurs bulles. Il y a hernie du poumon droit dans l'hémithorax gauche."

On évoque le diagnostic d'emphysème géant plutôt que celui de kyste géant.

Examens complémentaires :

Urée sanguine : 0,28 g par litre

Protides : 74 g par litre

Calcémie : 93 mg

Hémogramme : G.R. 3.900.000

G.B. 14.300

H.B. 60 %

V.G. 0,88

P.N. 36 %

L. 60 %

19 février 1965, au cours de la nuit

Lors d'une tentative d'alimentation, l'enfant fait un accident de suffocation aiguë.

On décide son transfert à l'Hôpital Laennec dans le service du Pr MATHEY. Il est opéré le jour même.

20 février 1965 : Intervention par le Dr de SAINT-FLORENT.

1°) Compte rendu opératoire

Syndrome typique d'emphysème lobaire géant chez un nourrisson de 8 mois.

Thoracotomie latérale droite, le poumon emphysémateux fait issue à travers la brèche pariétale. Cette énorme distension pulmonaire est le fait du lobe moyen. Le lobe inférieur ratatiné est normal. Il n'existe qu'un très petit lobe supérieur mais dont la face inférieure présente de grosses bulles. La consistance du lobe moyen n'est pas celle de la barbe à papa, il existe des portions franchement bulleuses, qui sont d'ailleurs crevées au bistouri

pour permettre l'affaîssement du lobe. On fait une bilobectomie supérieure et moyenne. Les éléments vasculaires sont tout à fait normaux.

La bronche lobaire supérieure a un aspect normal. La bronche lobaire moyenne est au contraire nettement aplatie, à la coupe sa muqueuse est hypertrophique si bien que sa lumière est virtuelle".

2°) Examen anatomo-pathologique : Pr Agr. P. RENAULT

"Bilobectomie supérieure droite et moyenne. Pièce examinée après gonflage et maintien sous pression dans le liquide de BOUIN.

Il s'agit avant tout d'une transformation bulleuse du parenchyme pulmonaire, qui le tuméfie dans des proportions considérables, et qui prédomine dans le lobe moyen; les bulles sont pour la plupart au contact les unes des autres et contiennent un liquide sanieux.

La dissection des bronches pédiculaires n'a pas permis, à l'oeil nu, d'y voir des altérations remarquables.

L'étude histologique, comme il est habituel en ces cas, a montré des bronches pédiculaires dont la structure pariétale est normale, dont la lumière persiste et dont le support cartilagineux ne peut être jugé insuffisant faute d'arguments. Les tubes bronchiques d'ordre plus distal ont un caractère normal sans altération pariétale.

Quant au désordre bulleux, il est très irrégulier; çà et là existent entre les bulles de petits îlots de parenchyme pulmonaire dont les alvéoles paraissent légèrement distendus et parfois rompus; on ne voit pas là d'altération atrophique et l'on ne peut parler que de distension.

Les grandes bulles, les altérations majeures ont perdu tout souvenir de leur structure pariétale, de leur origine alvéolaire; pour une partie d'entre elles, il se peut même que l'origine ne soit pas le parenchyme alvéolaire, mais bien les petites bronches.

Il n'y a pas de traces d'infection véritable, mais le seul fait que du liquide occupait très largement les différentes cavités a tout de même une certaine signification.

Conclusion : distension des deux lobes (LSD et LMD) par bullisation générale; indice sérieux d'infection des cavités bulleuses; pas d'altérations évidentes transbronchiques pédiculaires.

3°) Suites opératoires

Simple les premiers jours.

Décollement secondaire après ablation des drains.

Redrainage : le poumon revient facilement à la paroi.

A la sortie : bon état général; pas de fièvre; prise de poids régulière.

Radiographies pulmonaires : petite hernie du poumon gauche, sans doute due à la traction du médiastin vers la droite, avec quelques séquelles pleurales droites.

22 mars 1965

Retour de l'Hôpital Laennec dans le service du Dr FLEURY.

Radiographies du poignet :

"Image linéaire dense de l'épiphyse radiale, des points d'ossification sont également cerclés d'une ligne dense. On note aussi une image peu dense, linéaire au-dessus de l'opacité de bordure radiale".

Radiographies thoraciques :

" Pas de signe d'emphysème ni d'épanchement. Le médiastin est dévié vers la droite."

4 avril 1965

On évoque un aspect radiologique de scorbut.

14 avril 1965

Courbe d'élimination de l'acide ascorbique dans les urines, après épreuve de surcharge en vitamine C = normale.

Sortie le même jour, le poids est de 6,200 kg.

Consultation externe

1) 13 mai 1965.

Poids : 7,200 kg; taille 68 cm

Rhinopharyngite il y a 15 jours.

Rougeole diagnostiquée hier par le médecin traitant. Ce jour, pas de fièvre. Traitement : Hexacycline + Camphopneumine.

Légère anorexie

Examen : éruption morbilliforme sur le tronc. Pas de signes de KOPLICK, pas d'adénopathies, la rate est percutable mais n'est pas palpable. Percussion et auscultation pulmonaires normales, la radiographie montre une déviation trachéale à droite.

Ordonnance de protoxyde de fer.

2) 10 juin 1965

Radiographies pulmonaires : légère attraction à droite du médiastin, mais la silhouette cardio-médiastinale tend à reprendre un aspect normal, ainsi que l'image pulmonaire.

Poids : 7,600 kgs pour 69 cm.

Légère anorexie et l'oreille gauche coule un peu.

L'examen est par ailleurs normal.

3) 22 juillet 1965

Poids : 8,400 kg. L'enfant est éveillé, rosé, marchant depuis peu. Bon appétit, pas de difficultés à respirer.

On note toujours une déformation thoracique sous-mammaire; l'examen pulmonaire est normal.

Les radiographies montrent une image cardiaque et parenchymateuse pulmonaire normale. Une légère attraction médiastinale droite persiste.

4) 18 novembre 1965

Poids : 9,600 kg pour 75 cm

Enfant éveillé, bon appétit, n'a pas de gêne respiratoire. Les dernières radiographies (8/10/65) montrent une image pulmonaire inchangée par rapport à la dernière fois.

Le reste de l'examen est normal.

En conclusion

Enfant de 8 mois qui, au cours du premier mois, a présenté une alimentation difficile, avec retentissement staturo-pondéral. Depuis l'âge de 3 mois, il est facilement dyspnéique. A 8 mois il présente un épisode infectieux pulmonaire qui a fait décider de son hospitalisation le 19 février 1965.

La radiographie pulmonaire montra "une image claire occupant l'hémithorax droit et faisant hernie à gauche". On évoque le diagnostic d'emphyseme géant. Le 20 février 1965 dans la nuit, il fait un accès de suffocation, il est alors transféré à Paris où il est opéré le jour même par le Dr de SAINT FLORENT qui pratique une bilobectomie supérieure et moyenne droite. A l'examen microscopique de la pièce opératoire on trouve une bronche "lobaire et moyenne droite nettement aplatie à la coupe, sa muqueuse est hypertrophiée si bien que sa lumière est virtuelle." L'histologie, par contre, ne retrouve pas d'anomalies cartilagineuses bronchiques. (Pr Agr. RENAULT).

*

* *

Observation n° 2 - Frédéric T..., 3 mois

Antécédents

La grossesse maternelle s'est déroulée normalement, cependant il y a eu de nombreuses leucorrhées.

L'accouchement a eu lieu à terme, cri immédiat de l'enfant, poids de naissance : 2,800 kg.

Les parents sont en bonne santé, père 33 ans, mère 28 ans : c'est leur quatrième enfant (8, 4 et 2 ans 1/2, tous les trois bien portants).

Histoire de la maladie

Huit jours après la sortie de la clinique, l'enfant présente une diarrhée contenant des filets sanglants. Il est alors mis à : Arobon + carottes + Végé lact.

Croissance : premier sourire à 1 mois; il tient également sa tête à 1 mois. Les yeux sont bleus et les cheveux bruns.

Aucune vaccination n'a été pratiquée.

20 janvier 1966

Il est vu pour la première fois par le Dr Ch. de MENIBUS, car il vomit, tousse et présente une sorte de stridor; le tout évoluant sans fièvre. Il est malgré tout institué un traitement antibiotique et de Cortancyl 3 mg par jour.

A l'examen :

- tirage avec râles bulleux dans les deux champs pulmonaires, sonorité exagérée à la base droite et en avant.

- radioscopie : masse latéro-trachéale droite, avec présence d'une hyperclarté de la base droite.

Test à la sueur : concentration en chlore : 51 mEq.

Electrophorèse normale.

Numération formule sanguine :

G.R. : 3.450.000	G.B. : 7.400	PB : 0 %
Hb : 67 %	P.N. : 34 %	P.E. : 1 %
VG : 0,97	L : 60 %	
	M : 5 %	

26 janvier 1966

Radiographies pulmonaires : "Hyperclarté de la base droite, se projetant de profil sur la partie antérieure du thorax, avec une limite supérieure horizontale. De face, cette limite semble déterminer l'image de contraste opaque horizontale, découverte au niveau de l'épanouissement bronchique et barrant l'ombre vertébrale. Emphysème bullaire du lobe inférieur droit. Estomac intra-thoracique". (Dr MENDRAS).

Le Dr Ch. de MENIBUS pense finalement à un emphysème lobaire géant du lobe moyen droit, et on envisage une sanction opératoire. Aussi l'enfant est-il transféré aux Enfants Malades, dans le service du Pr JULIEN MARIE.

2 février 1966

Examen à l'entrée dans le service du Pr JULIEN MARIE :

- Enfant de 3 mois et demi pesant 5,500 kg pour 58 cm. PC = 39 cm. PT = 40 cm.
- L'enfant est pâle.
- Coeur régulier, bien frappé, pas de souffle, pouls = 140.
- Matité thoracique avant droite. Dans les deux champs pulmonaires on note des râles sifflants et ronflants. Le rythme respiratoire est à 40 par minute.
- Abdomen normal, pas d'hépatomégalie.
- Pas de signes de rachitisme, mais les os du crâne sont peu calcifiés et par flots très mobiles.
- La gorge est propre, pas d'adénopathies, pas de signe de CHVOSTECK.

Au total on envisage plusieurs hypothèses :

- 1) malformation congénitale
- 2) emphysème obstructif chez un enfant asthmatique, ou au cours d'une broncho-pneumopathie virale
- 3) quant à l'opacité sus-hilaire droite, on envisage :
 - soit un thymus hypertrophique
 - soit un trouble de ventilation du lobe supérieur droit.

Le Dr AUTIER n'est pas partisan d'une bronchoscopie, le diamètre des bronches du lobe moyen droit semblant trop étroit. On envisage plutôt une bronchographie lipiodolée.

Le traitement sera fonction du résultat du lipiodol et de l'évolution

l'évolution, qui permettront de poser ou non l'indication opératoire. On pratique de nouveaux examens complémentaires :

Test à la sueur : 15,5 mEq de Cl pour 0,407 g de sueur

Numération formule : résultat identique à la première

Vitesse de sédimentation : 2 mm à la 1ère heure.

Calcémie : 75 mg

Phosphorémie : 55 mg

Phosphatases alcalines : 29 U Bodansky.

7 février 1966

Radiographies :

1) du crâne :

Hypocalcémie formidable des pariétaux.

Rachitisme précoce plutôt que défaut congénital. (On donne

Stérogyl 15 + Calcium 2 c à S par jour).

2) pulmonaires :

"Elles ne montrent que l'ombre thymique limitée en bas horizontalement. Le parenchyme pulmonaire ne présente pas d'asymétrie d'éclairement".

Ces notions sont confirmées par la radioscopie qui montre un éclaircissement inspiratoire et une cinétique cardio pulmonaire et diaphragmatique tout-à-fait normaux.

8 février 1966

L'enfant tousse d'une toux grasse et quinteuse. Dyspnée modérée : 60 respirations/mn; petit battement des ailes de nez, tirage, grésillement respiratoire. Sonorité pulmonaire normale, mais présence de râles sibilants dans les deux champs. Il n'y a pas de fièvre.

Résultats du lipiodol (fait le 5/2/66) : "Difficulté d'opacification de l'arbre bronchique droit qui est de petite capacité, avec des images de spasme sur les clichés après ablation de la sonde. L'origine de la bronche du lobe moyen droit est plus étroite que les bronches de divisions." (Dr FORTIER BEAULIEU).

Après avoir revu toutes les radios et sur la constatation de l'absence d'emphysème sur les clichés pratiqués dans le service du Pr JULIEN

MARIE, de nouvelles hypothèses sont soulevées :

- image de pneumopathie traduite par l'opacité du lobe supérieur droit ?

(Dr HENNECQUET)

- corps étranger intra-bronchique ?

On décide de montrer l'enfant au Dr J.P. BINET.

14 février 1966

Bronchoscopie : "l'orifice lobaire moyen droit est anormalement étroit et est très difficile à apercevoir. Il se présente comme un petit pertuis de 1 mm de diamètre." (Dr AUTIER).

15 février 1966

Radiographies : "Image en voile romaine de la partie supérieure du champ pulmonaire droit. Image d'hypertrophie thymique probable. Densification anormale de la trame à petit grain."

20 février 1966

Le poids est stagnant depuis l'admission. Il existe des râles sous crépitants au niveau du sommet droit, la respiration est superficielle avec un tirage intercostal.

On pratique une analyse bactériologique de l'expectoration; on trouve du pus + des pneumocoques. Il est alors institué un traitement d'antibiotiques + du Cortancyl.

22 février 1966

Dr J.P. BINET : "Le lobe moyen droit est manifestement en hyperpression, entraînant une hernie médiastinale et un refoulement vers le bas du diaphragme. Il s'agit sans doute d'un état malformatif de la bronche lobaire moyenne. Mais il n'est guère possible d'intervenir si l'enfant présente comme actuellement une bronchite diffuse. Il faut tenter un traitement médical sur cette bronchite : antibiotiques + Cortancyl. Si on obtient un nettoyage suffisant, il faut intervenir.

1er mars 1966

Rythme respiratoire : 60/mn; la respiration est superficielle; l'état reste le même malgré une très légère amélioration. Il n'y a pas de râles bronchiques, mais le murmure vésiculaire est très affaibli.

La radio pulmonaire montre maintenant : condensation globuleuse du segment postérieur droit.

On note des signes de rachitisme.

9 mars 1966

A) Intervention par le Dr J.P. BINET

1°) Indication opératoire :

- thoracotomie droite, lobectomie moyenne de principe, mais ne pas hésiter à faire également une lobectomie supérieure droite, si le LSD n'est pas tout à fait normal.

- vérifier le thymus

- se méfier d'un asthme ++

Décision prise devant l'emphysème chronique jugé malformatif, du lobe moyen, la bronche afférente étant minuscule, ininjectable au lipiodol; et devant les épisodes infectieux à répétition.

2°) Compte rendu opératoire : non dicté.

B) Etude de la pièce opératoire, par le Dr P. RENAULT

"Lobectomie moyenne droite. ce lobe est aéré dans son ensemble mais inégalement. Des territoires sont très distendus, côte à côte avec des territoires rétractés, atélectasiés. Il n'y a pas de transformation bulleuse.

La bronche lobaire a paru normale, dans son calibre et dans ses structures.

L'étude histologique n'a pas montré de cause précise à ce désordre emphysémateux du lobe moyen. La notion d'emphysème d'ailleurs est ici fort relative, du moins dans l'ordre histologique.

Le système des bronches du lobe est normal à tous ses étages, il n'y a pas de trace d'inflammation et le pied de la bronche lobaire moyenne, pour autant qu'on l'apprécie, est perméable.

Les bronches ont été spécialement étudiées, elles ont une différenciation palléale très précise, comme seulement dans les premiers mois de la vie. Aucune altération de structure n'y a été observée. Par ailleurs, il est impossible de prouver le déficit pariétal bronchique, soit par ramollissement, soit par manque de support cartilagineux.

Les altérations parenchymateuses pulmonaires sont minimales et montrent tout au moins qu'une distension parenchymateuse chronique peut ne pas entraîner de désordres atrophiques du parenchyme."

C) Suites opératoires

Elles sont simples avec une bonne réexpansion pulmonaire.

18 mars 1966

Bon aspect général, pas de toux, respiration régulière. On note cependant quelques râles pulmonaires.

Les bruits du coeur sont réguliers.

L'abdomen est normal.

La numération formule sanguine est normale.

26 mars 1966

L'enfant est sortant le 27.3.66, malgré une coproculture positive au B4 III. On prescrit pour cela le traitement suivant :

Negram 6 à 8 comprimés par jour pendant 30 jours

Arrêt du traitement pendant 15 jours

Reprise du Negram pendant 30 jours.

Signes généraux :

Pas de fièvre. Taille : 60,5 cm; poids : 6 kg; comportement extrêmement gai.

Signes fonctionnels :

Apparemment pas de douleur ni de stridor. La respiration est normale malgré un discret tirage sous-costal.

Signes physiques :

1) Ampliation thoracique normale, un peu diminuée à droite, pas de cyanose ni battement des ailes du nez. Submatité de la base droite et présence de quelques râles sibilants au sommet gauche.

2) Coeur régulier, pouls : 150/mn. Pointe au niveau du 5ème espace intercostal gauche endo et sous-mammaire, donc légèrement dévié à droite.

3) Le reste de l'examen est normal. On note cependant la persistance du crânio-tabès au niveau de l'écaille de l'occipital, pas de signes de rachitisme au niveau des côtes ou des épiphyses osseuses.

Décembre 1966

Il persiste une légère dyspnée d'effort. La radiographie pulmonaire est sensiblement normale.

En résumé :

Enfant de 3 mois qui présenta un épisode pulmonaire avec : toux, stridor, vomissements et avec à la radiographie une hyperclarté de la base droite.

Le Dr Ch. de MENIBUS envisagea un emphysème geant du lobe moyen droit. L'enfant fut alors transféré, le 2 février 1966, dans le service du Dr JULIEN MARIE.

Une bronchoscopie montra un orifice lobaire moyen droit anormalement étroit très diffidile à apercevoir.

Plusieurs épisodes assez importants d'infection pulmonaire, avec un état général constamment médiocre, ont conduit à l'intervention par le Dr J.P. BINET, qui pratiqua une lobectomie moyenne droite. L'étude histologique (Pr RENAULT) n'a pas montré de cause précise à ce désordre emphysémateux.

*

* *

Observation n° 3 - Pascal F..., 8 mois.

10 octobre 1961

Adressé dans le service du Pr J. FLEURY par le Pr Ch. de MENIBUS, pour faire pratiquer un bilan, chez un enfant de 8 mois, à la suite de la découverte d'une image aérienne pulmonaire.

Antécédents

Le père et la mère de l'enfant sont en bonne santé, ils ont deux autres enfants bien portants, il n'y a pas de maladie allergique dans la famille. La grossesse maternelle s'est déroulée normalement, l'accouchement a eu lieu à terme, l'enfant a crié aussitôt. Il a été considéré comme normal jusqu'à l'âge de 4 mois où il pesait 5,460 kg; il n'aurait cependant pas souri avant le 4ème mois. Il a fait à cette date une affection pulmonaire aiguë ayant nécessité des antibiotiques.

A l'entrée dans le service du Dr FLEURY

1) Généralités

Il s'agit d'un enfant de 8 mois pesant 6,700 kg pour 64 cm.
Périmètre crânien : 42 cm; périmètre thoracique : 41,5 cm. Il a deux dents.

Développement osseux : la radiographie du membre inférieur gauche de profil montre un développement osseux précoce, en particulier développement très apparent de l'épiphyse inférieure du tibia et du 3ème cunéiforme, apparaissant en moyenne, l'un au cours de la deuxième année, l'autre au cours du douzième mois.

On remarque un faciès arrondi, un léger rétrognathisme et une saillie antérieure du maxillaire supérieur. Les oreilles sont bien ourlées. Cheveux blonds, yeux bruns.

Il tient sa tête, mais ne se tient pas assis sans appui, il s'intéresse à l'examen et prend les objets qu'on lui tend, il sourit facilement. L'examen psychologique confirme un développement situé vers 6 mois.

2) Examen

Signes généraux : bon aspect général, pas de dyspnée ni de cyanose.
Examen pulmonaire : le murmure vésiculaire est égal dans les deux

champs pulmonaires. Il n'y a pas de râles bronchiques, mais une discrète hypersonorité à gauche en avant et en arrière.

La radiographie pratiquée en ville quelques jours avant l'entrée montre une image aérienne gauche repoussant le cœur et le médiastin à droite.

Examen cardiovasculaire : les bruits du cœur sont bien frappés, réguliers maxima dans la région thoracique médiane. Tension artérielle : 8 (méthode du flush).

Abdomen : il est souple. Le foie et la rate sont de dimensions normales. Il n'y a pas d'adénopathie.

Examen neurologique : réflexes ostéotendineux normaux. Légère hypotonie bilatérale.

3) Les examens complémentaires

Numération formule normale (5 % de polynucléaires éosinophiles).

Bordet Wasserman négatif.

Urémie : 0,44 g/l puis 0,30 le 20.10.61

Examen cytochimique des urines normal.

Absence d'inclusions cytomégaliqes.

Absence d'acide phényl pyruvique

Absence de corps réducteurs dans les urines.

Nombreux oeufs de trichocéphales dans les selles

Fond d'oeil normal

Timbres tuberculiniques négatifs.

12 octobre 1961

Radiographies lipiodolées : pulvérisation nasale.

Hyperclarté des deux tiers supérieurs gauches.

La silhouette cardiovasculaire est déplacée vers la droite. Il en est de même de l'axe trachéo-bronchique avec abaissement de la bifurcation bronchique gauche.

Sur le profil : léger refoulement postérieur de l'ensemble de l'arbre bronchique.

Les différentes ramifications bronchiques sont opacifiées, sauf : les ramifications de la bronche lobaire supérieure gauche.

L'impression est celle d'un emphysème du lobe supérieur gauche dont les contours sont mal visibles.

14 octobre 1961

Tentative infructueuse de bronchoscopie : le plus petit bronchoscope étant encore trop gros. Le liquide d'aspiration fut analysé, il fut trouvé une flore microbienne variée.

Evolution : bon état général, le poids reste le même. Pas de fièvre. Discrète anorexie, mais pas de troubles digestifs.

21 octobre 1961

Brusquement dans la nuit : hyperthermie à 41°C, le faciès est vultueux, toux rauque, cris, très discrète gêne respiratoire, petit tirage sous sternal, rythme respiratoire : 46/mn.

L'examen du thorax, de l'abdomen, de l'appareil neurologique des tympans est normal.

La gorge est un peu rouge, avec des mucosités non purulentes. Pas de signes de déshydratation.

Traitement : pénicilline, 1 million d'U. A boire à volonté.

22 octobre 1961

Persistance d'une toux rauque, température : 37°C.

L'examen est normal.

Radiographie pulmonaire : pas de modification de l'hyperclarté gauche, ailleurs légère augmentation de la densité.

23 octobre 1961

Transfert à Paris dans le service du Pr JULIEN MARIE. Le diagnostic d'emphysème du lobe supérieur gauche, de nature congénitale, y est confirmé et l'enfant est admis dans le service du Pr MATHEY pour exérèse segmentaire atypique du lobe supérieur gauche.

19 décembre 1961

A) Intervention pratiquée par le Dr J.P. BINET

1°) Compte rendu opératoire : "Segmentaire apico-dorsale gauche. Anesthésie bien supportée. La plèvre est libre. Les lésions emphysémateuses du type bulleux malformatif, siègent sur le territoire de l'apico dorsal.

Disposition très curieuse de l'ensemble du poumon segmenté qui présente des incisions multiples entre : apico dorsal et ventral, entre Nelson et basaux, et entre les basaux.

Disposition semble-t-il normale de l'ensemble des artères et des veines scissurales. Section de deux artères médiastinales. Résection apico-dorsale typique. Section d'une petite bronche segmentaire, suture au catgut."

2°) Les suites opératoires : elles furent difficiles en raison d'un pneumothorax secondaire survenu au 7ème jour et ayant nécessité deux drainages.

A la sortie, on note une bonne réexpansion pulmonaire, avec cependant quelques séquelles pleurales. L'état général est excellent.

B) Etude de la pièce opératoire : Pr P. RENAULT

" La pièce opératoire examinée fraîche, a fait l'objet d'un essai de gonflage. La bronche lobaire, bien que de petite taille a pu être repérée et cathétérisée sous contrôle de la loupe binoculaire, et les conditions techniques de gonflage ont été réalisées de façon satisfaisante. Cependant l'insuccès a été total, même sous des pressions dépassant 40 cm d'eau.

La pièce a donc été fixée après cette tentative, dans les conditions où elle se trouvait, et sectionnée par la suite.

Les différentes sections, après fixation, montrent un tissu pulmonaire mutilé par de grandes bulles à paroi mince de type emphysémateux, atteignant tous les territoires du lobe et prédominant, comme il est habituel dans le cortex.

Ces bulles irrégulièrement réparties, laissent entre elles du tissu pulmonaire, qui est tantôt apparemment normal, tantôt distendu, tantôt au contraire affaissé, d'aspect atelectasique. On apprécie assez mal l'état du parenchyme non bullisé du fait de la rétraction post opératoire.

Histologiquement, on est surtout frappé par la très grande inégalité des altérations venant des territoires, et selon les structures : les bulles elles-mêmes sont tantôt des bulles emphysémateuses classiques par distension simple et monstrueuse du tissu alvéolaire, tantôt, et beaucoup plus souvent, ce sont de petites bronches distendues qui ont la même forme que les poches précédentes, mais qui sont tapissées d'une membrane épithéliale mince, et souvent longées d'artérioles qui permettent de les situer.

Dans beaucoup d'endroits les bulles siègent au milieu d'un parenchyme demeuré normal.

Ailleurs c'est tout le système broncho-alvéolaire régional qui est en cause, distendu à des degrés divers, mais presque toujours avec une prédominance des altérations portant sur les petites bronches.

Enfin existent quelques territoires, où le parenchyme pulmonaire est demeuré normal, et surtout des territoires où il est tassé, repoussé par les régions voisines distendues.

Dans tout cela il n'y a pas à rechercher d'altérations inflammatoires ni d'organisation fibreuse, tant au niveau du parenchyme pulmonaire que des petites bronches.

Le tronc bronchique lobaire supérieur gauche enfin, a fait l'objet d'un prélèvement, mais une fois de plus on n'est guère mieux renseigné par l'histologie que par l'aspect macroscopique. C'est dire que l'on distingue surtout le petit calibre bronchique, dont la paroi conserve cependant une structure normale, et renferme des pièces cartilagineuses que l'on ne peut pas dire malformées.

Cette étude n'apporte donc pas de preuves directes en ce qui concerne l'existence d'une aplasie du tronc bronchique lobaire supérieur gauche, cause de la distension. Cependant les arguments indirects ont poids qui paraît lourd dans l'interprétation des phénomènes :

- la prédominance des altérations sur le système bronchique
- la dilatation bulleuse des petites bronches
- l'irrégularité de la distension emphysémateuse dans des territoires voisins.

Tout ceci conduit à admettre que c'est bien le système bronchique qui a été ici le point de départ des phénomènes. Les bronches intra pulmonaires

ne peuvent être en cause puisque leur étude faite dans de bonnes conditions ne montre aucune autre altération que la distension simple des bronches périphériques. Les bronches tronculaires demeurent normales.

On est donc ramené à l'idée de tronc bronchique, extra pulmonaire lobaire, mou et probablement malformé, faisant soupape à l'expiration, et responsable de tout l'ensemble pathologique dans le lobe."

31 mars 1962

Léger retard staturo-pondéral, mais l'état clinique est tout à fait satisfaisant (Dr Ch. de MENIBUS).

En conclusion

Enfant de 8 mois, qui a fait à l'âge de 4 mois un épisode infectieux pulmonaire aigu et qui à l'âge de 8 mois est hospitalisé, pour effectuer un bilan à la suite de la découverte d'une image aérienne pulmonaire gauche avec refoulement à droite du médiastin et du coeur.

Le bronchogramme montre que les ramifications de la bronche lobaire supérieure gauche ne sont pas opacifiées.

La récurrence des infections pulmonaires, la persistance de l'image d'hyperclarté hémithoracique gauche à la radio, amènent à pratiquer une "segmentaire apico-dorsale gauche" effectuée par le Dr J.P. BINET.

L'étude anatomopathologique faite par le Pr. P. RENAULT n'apporte pas de preuve directe d'une aplasie du tronc bronchique lobaire supérieur gauche.

On est finalement ramené à l'idée de tronc bronchique extra-pulmonaire, mou et probablement malformé, faisant soupape à l'expiration, et responsable de tout l'ensemble pathologique dans le lobe.

2°) LES ASPECTS RADIO-CLINIQUES DE LA MALADIE

A - Age de découverte

C'est en règle précocement qu'apparaissent les premiers signes fonctionnels. Par fois dès la naissance; mais le plus souvent, c'est entre la première semaine de la vie et la fin du 2ème mois qu'apparaissent les premiers symptômes. Ainsi VAILLANT, dans sa thèse en 1961, relève que 96 cas d'emphysème lobaire géant, 77 fois les premiers signes sont apparus avant la fin du deuxième mois, soit dans 80 % des cas. Il ne relève que 19 cas où les signes sont apparus entre le troisième et le huitième mois, soit dans 20 % des cas. Nous avons vu que les observations de l'adulte sont encore bien plus rares puisque nous n'en avons relevé que 6 cas.

B - Les signes fonctionnels

C'est chez le jeune nourrisson qu'ils seront le plus évocateurs : en l'absence de tout signe infectieux est réalisé un tableau typique de détresse respiratoire aiguë.

Nous empruntons la description ci-dessous à l'étude de VAILLANT en 1961, qui se base sur un grand nombre de cas (107).

1) La dyspnée

Elle est constante et elle domine la scène clinique; c'est une polypnée à 40-60 respirations par minute, de type expiratoire, l'expiration étant poussée, pénible. Elle s'accompagne de paroxysmes avec tirage sus-sternal, ou costal inférieur, et avec battements des ailes du nez. Au maximum est réalisé un véritable état de suffocation avec cyanose : il faut alors intervenir d'urgence.

2) La cyanose

Elle n'apparaît en général qu'à l'occasion des paroxysmes dyspnéiques, qu'elle rend particulièrement impressionnants. Elle est rarement permanente et isolée, sauf dans certains cas de cardiopathie congénitale associée, comme dans le cas que rapportent RAZEMON et BRETON.

3) La toux

Elle peut être isolée et précéder les autres signes fonctionnels. En fait, le plus souvent c'est une toux sèche, quinteuse, qui vient déclencher et aggraver les paroxysmes dyspnéiques, et entraînant parfois l'apparition de vomissements.

4) Le "wheezing"

On ne le retrouve que deux fois sur sept, dans 96 cas étudiés. Il évoque un obstacle sur le trajet bronchique. SLOAN pense qu'il serait lié à l'existence d'une malformation de la morphologie bronchique.

Le début a pu être progressif : c'est un nouveau-né qui présente une gêne respiratoire, d'abord transitoire, souvent lors de la prise des biberons (choking spells while feeding, des auteurs anglo-saxons), ou bien lors de certaines positions de l'enfant. Parfois ce sont des quintes de toux isolées et inexplicables. Puis peu à peu le tableau se complète et l'on peut distinguer : d'une part l'existence d'une dyspnée permanente, et d'autre part des accès dyspnéiques paroxystiques s'accompagnant de toux, de wheezing et de cyanose.

Parfois au contraire, le début a été brusque : c'est l'installation brutale, sans cause apparente, d'un syndrome de détresse respiratoire aiguë qui réagit mal au traitement symptomatique et à l'oxygénothérapie, pouvant amener à une décision thérapeutique d'urgence : décompression au trocart (JULIEN MARIE) ou lobectomie d'urgence (FISHER, obs. n° 4 - 1952).

Parfois enfin, c'est un épisode infectieux pulmonaire qui révèle l'affection.

Les signes fonctionnels vont persister après le traitement d'antibiotiques et la disparition des signes infectieux (WILLIAMS; NELSON 1957, cas I). Ceci pouvant constituer un argument diagnostique supplémentaire en faveur de l'emphysème lobaire.

C - Les signes généraux

a) Absence de signes infectieux

Ce qui contraste avec la richesse des signes fonctionnels. La courbe thermique est strictement normale. S'il existe une tachycardie lors des

paroxysmes dyspnéiques, le pouls est normal en dehors de ceux-ci. La numération formule sanguine ne montre ni hyperleucocytose, ni polynucléose.

Mais cette absence de signes infectieux garde une valeur relative et la présence de fièvre n'autorise nullement à rejeter le diagnostic d'emphysème lobaire géant. On connaît au contraire l'influence parfois révélatrice et toujours aggravante d'un épisode infectieux pulmonaire intercurrent (obs. I de BROUDO, 1962; WILLIAMS; NELSON cas I, 1957; notre obs. n° 3). Les antibiotiques n'ont pas d'influence sur les signes fonctionnels respiratoires ni sur l'image radiologique d'hyperclarté.

b) L'état général

Il est plus ou moins rapidement altéré, selon l'intensité des signes fonctionnels, et selon leur durée. C'est ainsi qu'avec la prolongation de la dyspnée, de la toux, parfois des vomissements, et avec une alimentation difficile (la prise alimentaire déclenchant des accès dyspnéiques) l'enfant devient très vite pâle, fatigué, hypotonique, et très vite hypotrophique.

D - Les signes physiques

L'examen attentif et méthodique révèle, avec des difficultés variables, l'existence d'une région pulmonaire de sonorité augmentée, qui respire mal, avec refoulement des organes adjacents.

1) Inspection : elle peut révéler l'existence :

- d'un tirage inter ou sous-costal ou sus-sternal, plus rarement jugulaire;
- d'une asymétrie thoracique, avec la voussure plus ou moins prononcée d'un hémithorax et la distension des espaces intercostaux (GIRAUD);
- d'une plus faible ampliation thoracique d'un côté par rapport à l'autre.

2) Palpation; elle peut montrer :

- l'augmentation des vibrations vocales d'un côté par rapport à l'autre;
- la déviation de la pointe du coeur; parfois un abaissement du rebord inférieur du foie, ou du pôle inférieur de la rate.

3) Percussion : il existe une hypersonorité franche tympanique diffuse de tout un hémithorax. La matité cardiaque est déviée du côté opposé. La matité hépatique peut être abaissée.

4) Auscultation :

- le côté hypersonore ne respire pas, ou du moins le murmure vésiculaire y est très affaibli;
- le maximum d'intensité des bruits du coeur est dévié du côté opposé à la région hypersonore, mais ces bruits sont en général normaux. Sans oublier la fréquence des cardiopathies congénitales associées (COTTOM; JONES, ALMOND 1965).

Tous ces signes physiques ne sont en fait pas toujours retrouvés au complet. Par ailleurs ils peuvent être masqués, surtout à l'auscultation où il y a souvent des râles bronchiques surajoutés.

Il est à noter qu'en cas de grande asphyxie, l'étape clinique doit être brève car son apport n'est pas primordial dans l'élaboration du diagnostic, contrairement à l'étape radiologique qui sera essentielle.

E - L'examen radiologique

Cet examen est capital : "Il est nécessaire et suffisant pour assurer le diagnostic." (Prs R. JOSEPH et C. NEZELOFF).

La technique devra en être d'autant plus rigoureuse "en évitant des clichés hyperpénétrants, surexposés, surdéveloppés, et en évitant les erreurs de centrage transversal, surtout avec grille, où un décentrage peut donner des inégalités d'éclairement des deux champs pulmonaires." (ISRAEL ASSELAIN).

Il devra comporter :

- 1) Un examen radioscopique; il est indispensable à une bonne étude de la cinétique pulmonaire.
- 2) Des clichés : de face, en obliques droit et gauche, de profil, et avec des prises en expiration et inspiration forcées, quand cela est possible.
- 3) Eventuellement des tomographiques sous les incidences frontale et sagittale.

Cet examen radiologique va alors nous révéler plusieurs faits :

1) Les clichés standards :

a) Présence d'une hyperclarté occupant la majeure partie de tout un hémithorax. Faisant même parfois hernie dans l'hémithorax opposé. Cette hyperclarté sera surtout nette lors de l'expiration, où va s'accroître le

contraste d'éclairement avec les lobes sains. Un examen attentif de cette hyperclarté montre qu'elle est "habitée" par de fines trabéculations d'origine bronchovasculaire. Les radiographies effectuées à l'aide de rayons peu pénétrants doivent permettre, dans le doute, d'affirmer l'existence de cette trame.

b) A cette image d'hyperclarté s'associe des signes de refoulement des éléments avoisinants. Ce refoulement est souvent important chez le nourrisson dont on sait la faiblesse des amarres du médiastin.

- L'ombre cardiaque est déviée vers le côté sain et en arrière.
- L'hémi-diaphragme correspondant à l'hyperclarté est abaissé et aplati.
- Il existe très inconstamment un triangle moins clair, du côté hyperclair, phréno-hilaire, de densification, qui traduit la compression du lobe inférieur bien plus exceptionnellement atteint.
- Les côtes sont horizontales, plus espacées du côté hyperclair.

c) Notons ici que le poumon opposé à l'emphysème peut avoir un aspect anormalement dense et opaque dû en majeure partie au contraste trompeur avec l'hyperclarté emphysémateuse. Mais aussi dû à la compression véritable que réalise le lobe emphysémateux faisant hernie à travers le médiastin antérieur et à la compression indirecte que réalise la déviation du médiastin. Cet aspect peut faire poser le diagnostic radiologique de condensation rétractile des zones en réalité saines, avec emphysème compensateur des zones en réalité lésées (EHRENHAFT).

SHAW en 1952 soulignait également ce paradoxe radioclinique : "Les régions anatomiquement et fonctionnellement saines ont un murmure vésiculaire conservé, mais sont opaques à la radiographie; tandis que les zones emphysémateuses ont un murmure vésiculaire aboli, mais sont radiologiquement claires et évoquent un aspect normal."

2) La radioscopie :

Elle met plus particulièrement en évidence la cinétique thoracique, moins expansive du côté clair, avec une mobilité diaphragmatique très réduite.

Outre une déviation médiastinale vers le côté sain, il existe un balancement inspiratoire de ce médiastin vers le côté lésé : c'est le signe de HOLZNECHT JACOBSON. Mais ce signe n'est ni constant, ni surtout spécifique

de l'affection, puisqu'il se rencontre lors des troubles de ventilation pulmonaire, par obstruction bronchique, quelle qu'en soit l'étiologie.

3) Les tomographies

Elles montrent la présence de la fine trame parenchymateuse parfois mal visible, sur les seuls clichés standards. Elles peuvent préciser la morphologie et la situation bronchique, permettant parfois d'apprécier un rétrécissement d'une bronche lobaire. Elles peuvent également éliminer éventuellement un corps étranger.

Enfin, elles révèlent parfois l'existence au sein de l'hémithorax hyperclair, de zones condensées qui correspondent aux lobes sus ou sous-jacents, comprimés par le lobe emphysémateux.

Enfin certains signes négatifs sont importants à noter :

- Il n'y a pas de moignon pulmonaire rétracté comme dans le pneumothorax spontané.
- L'hyperclarté est diffuse, sans image de contour ni de liséré périphérique; ce qui, avec la fine trame parenchymateuse broncho-vasculaire, élimine les kystes aériens géants.
- Il n'y a pas de corps étranger opaque aux rayons X, il n'y a pas de niveau liquide.
- Il n'y a pas de cavités ou de bulles comme dans les pneumatocèles ou l'emphysème bulleux. Notons cependant qu'il existe une forme bulleuse de l'emphysème lobaire géant congénital, par rupture des alvéoles trop distendus. C'est cette forme très rare que nous rencontrerons dans nos observations n° 2 d'enfant et n° 4 d'adolescent. On la retrouve également dans les obs. de BELSEY cas 2; BOLANDE cas 1, 2 et 4; DUFRANC.

F - Les examens complémentaires

1°) La bronchoscopie

Elle peut être faite chez le tout jeune nourrisson, mais avec précautions : en milieu chirurgical, avec le dispositif permettant l'inhalation d'oxygène (R. PIERON et G. DECROIX).

"C'est une investigation très utile par l'élément négatif qu'elle apporte : il n'y a pas de corps étranger." (PIERON, DECROIX).

Elle élimine également une obstruction bronchique ganglionnaire ou tumorale; ces deux dernières éventualités restant exceptionnelles chez le nourrisson.

Si elle est le plus souvent normale, elle permet parfois de voir une altération localisée, endo-bronchique, telle que :

- un repli muqueux à l'orifice de la bronche lobaire (ROBERTSON; LEAHY; BUTSCH).
- une malformation de l'orifice de la bronche lobaire, qui est réduit à un simple pertuis s'obturant complètement à l'expiration (VENTURINI), ou une étroitesse de l'orifice bronchique lobaire (STOVIN; notre obs. n° 3).
- un rétrécissement de la bronche lobaire (GOSS et LEWIS; NELSON 1954 obs. 4; PEELER et PHILIPPE), ou une bronche trachéale anormale et rétrécie (BROUDO L. : 1962 obs. n° 2).
- un aplatissement expiratoire de la bronche lobaire (SHAW cas 2; SLOAN cas 1 et 4; SILVER).
- il peut s'agir d'anomalies plus vagues à type de torsion ou de déviation de l'arbre bronchique (FERGUSSON cas 1 et 2; BAILLY cas 3 et JEWSBURY, WOOD 1952).

Au total, les données positives de la bronchoscopie sont de valeur inégale. VAILLANT en 1961, sur 107 cas, relève 38 cas où la bronchoscopie fut effectuée; 28 fois il fut objectivé une anomalie. C'est à cette statistique que nous nous sommes référés dans l'énumération ci-dessus.

2°) La bronchographie lipiodolée.

Elle n'est pas non plus anodine à cet âge, et ne doit être faite que si la scène fonctionnelle le permet. Lorsque la technique habituelle n'est pas réalisable, JULIEN MARIE propose chez le nourrisson une technique simplifiée : l'absorption per os du lipiodol. On obtiendrait assez facilement et sans danger une bonne injection bronchique.

"Les résultats topographiques du lipiodol ont toujours été vérifiés chirurgicalement." (JULIEN MARIE).

Elle peut montrer :

- une mauvaise injection, et même une absence totale d'injection des bronches du lobe emphysémateux (JULIEN MARIE; SHAW cas 1; STOVIN, WILLIAM, JEWSBURY n° 2; nos observations n° 3 et 4).

- un aspect grêle et atrophique de la bronche lobaire (BAILLY, obs. n° 3);
- augmentation du territoire correspondant à une bronche lobaire, avec réduction des territoires sus et sous-jacents (HAMILTON).

Au total, la bronchographie lipiodolée lorsqu'elle peut être effectuée, donne des résultats beaucoup plus constants que la bronchoscopie. 11 fois pratiquée dans la statistique de VAILLANT, 8 fois elle a permis de préciser le territoire lobaire en cause, soit dans 72 % des cas. Les statistiques ultérieures confirment cette proportion : BROUDO L. 1962, deux résultats positifs, sur trois observations. Dans les cas personnels que nous rapportons, trois fois sur quatre le lipiodol a permis de préciser le territoire pulmonaire en cause.

3°) Angiocardiographie pulmonaire

Elle a été pratiquée la première fois en 1956, à Lyon, chez un enfant de 3 ans et demi, dans le service du Pr JEUNE; l'enfant a été opéré par le Pr. SANTY. Voici les conclusions de ces auteurs concernant l'intérêt de cet examen :

"L'angiographie, en règle bien tolérée, démontre l'existence d'une raréfaction de l'irrigation du territoire emphysémateux, avec conservation des vaisseaux; à l'opposé de ce qui s'observe dans les kystes vrais, dont le territoire lésionnel ne présente évidemment aucune irrigation visible. Dans l'emphysème, les vaisseaux réduits de taille et de nombre, paraissent peu injectés et souvent seules les bronches de premier ordre s'opacifient nettement. Par ailleurs, dans le territoire lésé on note seulement la légère tendance au diastasis des vaisseaux, leur topographie reste peu modifiée.

Au contraire, dans les territoires comprimés ou refoulés, si l'injection est également réduite, on constate au lieu d'un diastasis, un tassement des vaisseaux en éventail fermé."

A noter que de l'autre côté, l'injection est normale, en dehors d'éventuels signes de compression. Elle peut parfois mettre en évidence une malformation cardiaque associée, ou vasculaire.

Enfin, elle pourra donner au chirurgien une notion exacte du territoire malade, permettant de prévoir le sacrifice parenchymateux nécessaire. Elle renseigne aussi sur la valeur fonctionnelle respiratoire, en évaluant l'état de la circulation pulmonaire (JAUBERT, de BEAUJEU).

3°) LES PROBLEMES DIAGNOSTIQUES

L'emphysème lobaire géant congénital reste finalement une maladie rare. On comprend qu'il ne soit pas habituel de l'évoquer d'emblée devant un état asphyxique aigu du nourrisson. Son diagnostic sera avant tout un problème d'éliminations successives. Pour cela, l'étape clinique ne donnera que des renseignements limités; l'étape radiologique en revanche, est essentielle, posant alors le problème des hyperclartés pulmonaires unilatérales diffuses.

A - Mais il faut tout d'abord, dans le cadre d'un tableau de détresse respiratoire du nourrisson, envisager les collections gazeuses intra-thoraciques et non parenchymateuses.

a) Le pneumothorax spontané

Il reste dans la majorité des cas le diagnostic évoqué en premier lieu. Une radioscopie un peu rapide pourrait prolonger cette erreur et faire pratiquer une décompression au trocart, ce qui est, dans l'emphysème lobaire géant, à proscrire car il se créerait précisément un pneumothorax souvent suffocant (J.P. BINET, J.J. GALEY, J. MATHEY).

L'image radiologique du pneumothorax est cependant bien différente : la clarté est homogène, totale, sans aucune trace de parenchyme, elle est en contact sur tous ses contours avec la paroi thoracique, et on aperçoit contre le hile l'image du moignon pulmonaire rétracté.

b) Une hernie diaphragmatique

C'est une éventualité beaucoup plus rare. Elle est différente par sa clinique qui s'associe à des troubles digestifs, et radiologiquement l'hyperclarté siège à la base; ce qui est rare dans l'emphysème lobaire. Et cette clarté n'est pas homogène : elle contient des niveaux liquides. Si un doute persiste, un transit baryté le lèvera et plus exceptionnellement un pneumopéritoine.

Citons, rapporté par WHITE, JONES en 1954, l'association d'un emphysème lobaire géant et d'une hernie diaphragmatique.

c) Une cardiopathie congénitale

Bien que l'examen clinique n'ait révélé aucun signe cardiaque, cette hypothèse doit être soulevée. En général, si la silhouette cardiaque

est refoulée du côté opposé à l'hyperclarté, elle garde toutefois une forme et des dimensions normales. L'électrocardiogramme s'avère normal, ou du moins ne montre que des signes discrets d'hypertrophie ventriculaire droite.

B - Diagnostic des hyperclartés pulmonaires unilatérales chez le nourrisson et chez le jeune enfant.

"On s'entend généralement pour considérer que les hyperclartés pulmonaires unilatérales réalisent le tableau radiologique d'une transparence excessive d'un poumon, en rapport avec l'augmentation de l'air contenu dans ce poumon et la raréfaction de sa vascularisation; alors que le poumon opposé présente une clarté normale"(P. GALY, 1964).

Nous emprunterons notre classification à ce même auteur :

a) Les kystes ballons dysembryoplasiques

Histologiquement ils ont un revêtement bronchique de leur paroi interne. Ils correspondent, soit à des malformations de tout un poumon, soit à des dysembryoplasies plus limitées et soufflées.

Si l'image radiologique du kyste simple, avec son contour net, ses limites arrondies, l'absence de trame bronchovasculaire, parfois la présence d'un niveau liquide, est bien différente de celle de l'emphysème lobaire, en revanche l'image d'un kyste sous tension, à l'occasion d'une obstruction partielle de la bronche de drainage, épousant alors parfaitement les contours de l'hémithorax, peut donner une image très proche de celle de l'emphysème lobaire.

On pourra dans cette dernière éventualité s'aider de tomographies et de radiographies standards prise avec des rayons X peu pénétrants. De nombreux auteurs soulignent la difficulté de ce diagnostic : SLOAN; ALBERT et POTTS; VAN EPPS; WHITE, JONES et TEMPLE.

b) Les bulles ou kystes pédiculés

Il n'y a pas de revêtement épithélial. Ce sont des malformations de la corticalité pleuro-pulmonaire, qui peuvent se souffler et comprimer le parenchyme sain.

c) Les pneumatocèles

C'est un processus nécrotique limité, le plus souvent d'origine staphylococcique, avec soufflage et distension de la cavité (HERVEUVAL et DEBRY, 1957). Mais on peut les rencontrer dans bien d'autres affections microbiennes (DUKEN; MAURIQUAND; A. MEYER; R. DEBRE). Elles sont uni ou multicavitaires, pouvant atteindre une taille importante; leur remaniement est rapide, avec apparition de niveaux liquides, plus ou moins fugaces. L'évolution se fait vers la régression complète en un temps variable.

Dans leurs formes pluricavitaires, le problème se pose surtout avec la forme "bulleuse" de l'emphysème lobaire. Mais on sait que cette forme est, d'une part, rarissime, et d'autre part, il s'agit d'une forme le plus souvent "micro-bulleuse" (VAILLANT, 1961).

Dans les formes unicavitaires géantes, le problème est superposable à celui des kystes "ballons". Toutefois, aux arguments radiologiques s'ajoute l'absence de signes infectieux dans les kystes.

d) "Le poumon soufflé"

Par obstruction bronchique, selon la thèse de CHEVALIER JACKSON; ce que nous reverrons avec l'étiopathogénie. "C'est une distension pulmonaire simple. Il s'agit d'un syndrome physiopathologique aux étiologies très diverses. C'est dans ce cadre qu'entre l'emphysème lobaire géant congénital". (P. GALY, 1964).

Il peut donc s'agir de problèmes diagnostiques très différents :

1) Obstruction des gros troncs bronchiques

- par corps étranger : la bronchoscopie est ici indispensable, du double point de vue diagnostique et thérapeutique. L'objet est souvent profond et invisible aux rayons X. De plus, l'épisode initial a pu passer inaperçu. Les fausses routes alimentaires avec l'intérêt du radiocinéma pour déceler une éventuelle incoordination du carrefour aéro-digestif (J.P. BINET, J.J. GALEY, J. MATHEY);
- par bouchon muqueux, tumeur endobronchique, ce dernier cas étant en fait rarissime chez le nourrisson. Granulome endobronchique, au cours de la tuberculose initiale (GERBAUX)
- compression extrinsèque par tumeur, adénopathie, malformation vasculaire

- en fait la nature exacte de l'obstruction ne sera souvent découverte qu'à l'intervention.

2) Polysténose distale par bronchiolite au cours des broncho-pneumopathies aiguës du nourrisson.

- Cliniquement l'enfant présente des signes infectieux et est en proie à une dyspnée intense.
- Radiologiquement, l'image pulmonaire peut être celle d'un poumon "soufflé" hyperclair bloqué. Le plus souvent l'hyperclarté est bilatérale, mais il existe des formes unilatérales (JEUNE, HOUNIER, KUHN) qui simulent alors parfaitement l'hyperclarté de l'emphysème lobaire géant. Cependant l'hyperclarté va ici régresser, ainsi que les signes fonctionnels, sous l'influence du traitement médical.

Notons ici "l'emphysème cavitaire bulleux malformatif du nourrisson".

- Radiologiquement, on a une image d'hyperclarté où la trame parenchymateuse est absente, ou du moins très atténuée. Parfois on a : "une image claire multicavitaire sans niveau liquide, à contour moins net que dans les kystes." (J.P. BINET, GALEY, MATHEY).
- A l'intervention on trouve en plus d'une distension pulmonaire simple, de véritables bulles d'emphysème cavitaire. "Il ne s'agirait en fait que d'une modalité anatomique évolutive du poumon soufflé" (P. GALY). "Les formes de passages entre cet aspect et l'aspect vésiculaire classique sont nombreuses et difficiles à distinguer cliniquement." (BROUDO L. 1962).
- Les problèmes thérapeutiques et pathogéniques posés restent les mêmes.

4°) EVOLUTION

A - Dans la majorité des cas elle se fait vers l'aggravation.

Les signes respiratoires se complètent peu à peu, les paroxysmes deviennent de plus en plus intenses et plus fréquents. C'est souvent à l'occasion de l'un d'entre eux que le nourrisson est hospitalisé (notre obs. n° 1). Dès lors, malgré oxygène, analeptiques cardio-vasculaires, aucune rémission ne se produit. L'intervention chirurgicale est alors la seule thérapeutique efficace : la lobectomie est suivie rapidement d'une réexpansion des lobes comprimés, le médiastin reprend sa place normale. Sinon, la mort est presque inéluctable. Elle est soit l'aboutissant rapidement progressif de l'insuffisance respiratoire, soit et plus fréquemment elle survient durant l'un de ces dramatiques paroxysmes dyspnéiques, ou lors d'une infection pulmonaire aiguë surajoutée (OVERSTREET; CHRISTAENS).

Quelquefois cependant, une rémission se produit, mais quelques jours ou semaines plus tard, la reprise des signes fonctionnels avec la même intensité, parfois la survenue de complications infectieuses, conduisent à l'intervention, comme dans les cas rapportés par SILVER A.W., KIRKLIN S.W., HARRIS en 1956, et notre observation n° 2.

B - Ce mode évolutif n'est cependant pas constant : et l'on est amené à distinguer trois groupes d'observations : les formes stabilisées, les formes à signes fonctionnels frustes durant toute l'évolution, les formes latentes (BROUDO L., 1962).

1) Les formes stabilisées du nourrisson

a) Les "emphysèmes lobaires stabilisés proprement dits"

Après un épisode aigu révélateur, les signes fonctionnels respiratoires se sont peu à peu estompés, puis ont disparu. L'affection entre alors dans une période de latence. Selon l'évolution radiologique, il est alors possible d'opposer :

- les formes où l'image radiologique reste stationnaire
- les formes où l'image s'atténue : ce sont "les emphysèmes lobaires régressifs". Ces cas sont niés par beaucoup d'auteurs qui considèrent que des lésions d'une telle importance ne peuvent régresser, et que les observations

citées correspondent à des confusions avec des pneumatocèles, ou avec des emphysemes obstructifs secondaires. Il reste certain que les critères anatomiques font défaut dans ces observations. Nous en avons relevé six observations dans la littérature.

b) Les "emphysemes lobaires à signes fonctionnels frustes"

Des signes fonctionnels respiratoires modérés, intermittents, accompagnent une image radiologique inchangée durant toute l'évolution.

2) Les formes latentes de l'emphyème lobaire

Cette forme est rarissime chez le nourrisson. Nous n'en avons retrouvé qu'une seule observation, rapportée par BROUDO L. en 1962, et observée dans le service du P. R. JOSEPH. Dans ce cas de forme latente, il n'y a pas de manifestations pulmonaires révélatrices. Notons cependant que cette observation est à la limite des formes à signes fonctionnels frustes.

LES OBSERVATIONS D'"EMPHYSEME LOBAIRE STABILISE PROPREMENT DIT"

CAFFEY N° 11, 1953 - Nourrisson de 9 semaines.

Depuis 5 semaines était signalée une gêne respiratoire. A 9 semaines, une radiographie pulmonaire décrit une hyperclarté de l'hémithorax droit, on porta le diagnostic d'emphyème lobaire congénital.

L'enfant fut surveillé en milieu hospitalier pendant une semaine. Les seuls signes fonctionnels notés étaient une toux sèche fréquente, une gêne respiratoire.

Pendant 24 mois l'enfant fut suivi par des radiographies pulmonaires successives. La dyspnée et le stridor disparurent peu à peu. On nota une disparition progressive de l'hyperclarté pulmonaire, diminution nette tant en valeur absolue qu'en fonction du volume de la cage thoracique.

A 26 mois, on est en présence d'un beau garçon vigoureux, de taille normale, en bon état de nutrition. Des infections respiratoires survinrent, mais elles furent banales, tant dans leur fréquence que dans les délais de guérison.

CAFFEY n° 12, 1953 - Nourrisson de 51 jours

A 5 semaines furent notées d'abord une gêne respiratoire, puis quelques jours plus tard une toux.

A l'examen du 51ème jour on notait : un déplacement de la pointe du coeur vers la droite. A la radio : une hyperclarté segmentaire du lobe inférieur gauche, avec déplacement du coeur et du médiastin vers la droite. Après 4 jours d'hospitalisation, tous les symptômes disparurent et le malade fut observé jusqu'au 40ème mois.

A la radiographie on notait alors une persistance de l'hyperclarté du segment basal du lobe inférieur gauche, mais moins importante que sur le premier cliché.

GUIVARCH n° 2, 1954 - Nourrisson de 7 mois.

Début rapide par : toux, fièvre, rhinopharyngite. Trois jours plus tard survint une brusque crise de suffocation, et l'enfant fut hospitalisé à Saint Joseph le 22-11-1951.

A l'entrée le tableau était dramatique : l'enfant était en proie à une crise dyspnéique aiguë, avec fièvre à 38°9/10. A la radioscopie, on notait une hyperclarté de la partie supérieure de l'hémithorax gauche, refoulant le médiastin en arrière.

Après 4 jours de dyspnée intense, les signes fonctionnels s'améliorèrent et on nota une régression de l'image radiologique. Après une seconde alarme, la dyspnée se trouve réduite à un léger sifflement expiratoire. L'image radiologique s'améliore, cependant le poumon gauche reste plus clair que normalement, et le médiastin est un peu déplacé vers la droite. L'enfant sortit le 5-1-1952.

Il fut revu régulièrement : les signes fonctionnels avaient disparu. Sur les clichés pulmonaires on notait une diminution de la taille de l'image claire anormale. A 25 mois, l'enfant était bien portant, avec un bon développement staturo-pondéral.

HOLZEL n° 1, 1956 - Nourrisson de 4 mois.

Hospitalisation le 20-11-1950, pour infection digestive aiguë. Depuis la naissance était notée une respiration rapide, avec battement des

ailes du nez. A la radiographie pulmonaire : emphysème lobaire supérieur gauche, avec déplacement marqué du médiastin vers la droite et condensation rétractile du lobe inférieur gauche comprimé. L'enfant sortit et fut suivi régulièrement.

A 8 mois, aucun changement. A 15 mois, puis à 21 mois : amélioration nette, le lobe supérieur gauche reste emphysémateux, mais il y a une réduction considérable du déplacement médiastinal et une réexpansion du lobe inférieur gauche.

En février 1955, l'enfant est âgé de 5 ans : on note un léger degré d'emphysème ainsi qu'un léger déplacement médiastinal vers la droite. La résistance à l'effort s'est progressivement accrue.

THOMSEN n° 3, 1958.

L'enfant est né prématurément, avec un poids de 3 kg. Dès la naissance on note une cyanose, et après 5 heures de vie extra-utérine, une respiration rapide, profonde avec tirage.

Une radiographie est alors faite, elle montre une hyperclarté pulmonaire supérieure droite et une condensation rétractile du lobe inférieur droit.

Pendant un mois plusieurs épisodes de tachypnée et de cyanose survinrent.

A l'âge de deux mois on fit un lipiodol : le produit de contraste pénètre facilement dans les lobes : inférieur et moyen rétractés, mais imprègne mal le lobe supérieur droit. On ne fit pas d'intervention chirurgicale. A un an, aucun symptôme respiratoire n'était retrouvé.

FONTAN VERGER n° 4, 1964 - Nourrisson de deux mois.

Hospitalisation en juin 1955 pour une gêne respiratoire progressive, apparue depuis quelques jours, avec quintes de toux coqueluchoïde.

L'examen pulmonaire révèle : une sonorité excessive et une obscurité respiratoire de l'hémithorax gauche. La radiographie pulmonaire montre une énorme clarté du lobe supérieur gauche, refoulant coeur et médiastin dans l'hémithorax droit; au sein de cette hyperclarté de fines trabéculations sont visibles.

Dans les jours qui suivent l'hospitalisation, la gêne respiratoire s'aggrave rapidement avec cyanose et tirage. L'emphysème du lobe supérieur gauche augmente encore de volume, avec hernie pulmonaire de l'autre côté. Une intervention chirurgicale est alors envisagée; mais les signes de détresse respiratoire s'amendent, et finalement, devant cette amélioration des signes fonctionnels, l'intervention est différée.

Au dernier examen, l'enfant est âgé de six ans; son état respiratoire est très satisfaisant, mais les radiographies pulmonaires montrent toujours une hyperclarté de type emphysemateux et correspondant au lobe supérieur gauche, mais dont la distension reste modérée.

LES OBSERVATIONS D'"EMPHYSEME LOBAIRE A SIGNES FONCTIONNELS FRUSTES"

NELSON n° 2, 1954 - Nourrisson de 9 mois.

Gêne respiratoire jusqu'à deux mois. A cinq mois il fait une bronchite; après celle-ci persista une dyspnée nette et la croissance se ralentit.

Une radiographie pulmonaire faite à 9 mois montra une image claire à droite, avec hernie du poumon droit à travers le médiastin. Huit mois plus tard l'image est identique, on décide alors d'intervenir.

SILVER, 1956 - Nourrisson d'une semaine.

Les troubles respiratoires existent depuis la naissance. La radiographie pulmonaire découvre une image qui fait discuter deux hypothèses : une dextracardie, ou un kyste du poumon gauche.

L'enfant allant bien, on le fit sortir en décidant de le revoir à trois mois. Mais à deux mois survint une gêne respiratoire avec tirage. A la radiographie, on voyait la même image d'hyperclarté, au sein de laquelle pouvait être distinguée une trame parenchymateuse.

On fit une bronchoscopie pour éliminer un corps étranger. Les bronches gauches, moyenne et inférieure, semblent un peu plus petites et partiellement collabées; on ne retrouve pas d'obstruction.

Les jours suivants, l'état de l'enfant s'améliore et on décide de différer l'intervention jusqu'à ce que l'enfant soit plus âgé. A 6 mois, puis

à 9 mois, de nouveaux contrôles radiologiques sont effectués : l'image reste inchangée. Notons : l'absence de gêne respiratoire et la croissance normale.

Le 11 mars 1954 (20 mois) l'intervention est décidée. On pratique l'exérèse du lobe emphysémateux supérieur gauche. On ne trouve pas d'anomalies bronchiques ni vasculaires.

LES OBSERVATIONS D'EMPHYSEME LOBAIRE LATENT

BROUDO L., n° 1, 1962 - Nourrisson de 7 mois et demi

Enfant né à terme, sans incident. Dès la période néo-natale, deux faits sont notés : saillie du plastron sterno-costal, et tirage épigastrique très léger.

En novembre 1956 : épisode infectieux rhinopharyngé avec otite congestive bilatérale. On le traite aux antibiotiques, mais la température reste irrégulière, et il perd 200 g.

Décembre 1956 : hospitalisation dans le service du Pr R. JOSEPH. On retrouve la déformation thoracique, l'otite n'est pas terminée. L'examen pulmonaire est normal; à la radiographie on note : hyperclarté des 3/4 supérieurs de l'hémithorax droit, clarté contenant de fins tractus parenchymateux. Le parenchyme sous-jacent est refoulé, et il y a hernie vers le côté gauche. Devant la parfaite tolérance fonctionnelle, l'enfant sort le 11 janvier 1957.

Février 1957 : coqueluche; l'image pulmonaire reste inchangée.

Octobre 1957 : épisode infectieux pulmonaire avec opacification à la radio de l'ancienne zone emphysémateuse; guérison avec le traitement médical, et en novembre 1957, on retrouve la même image radiologique emphysémateuse.

Décembre 1957 : bronchoscopie : "La trachée est normale ainsi que la bronche souche droite; la bronche lobaire supérieure est vue à 60° et elle apparaît plus étroite, en comparaison du calibre des autres bronches gauches et droites."

Janvier 1958 : lipiodol : "déviation de la bronche lobaire supérieure droite".

Ainsi pendant deux ans, la tolérance fonctionnelle fut parfaite, l'image radiologique demeura inchangée. Les explorations à la recherche d'une étiologie restèrent négatives. Il n'y eut pas d'intervention.

C - EN CONCLUSION :

1) Chez 7 enfants, il n'y a pas eu d'intervention chirurgicale. Le diagnostic d'emphysème lobaire géant congénital a été porté le plus souvent à partir d'un examen radiologique.

Peu d'examens complémentaires ont été pratiqués : THOMSEN n° 3 : une bronchoscopie lipiodolée confirme le diagnostic d'obstruction de la bronche lobaire supérieure droite. BROUDO L. : une bronchoscopie montre une diminution de calibre de la bronche lobaire supérieure droite.

Dans ces 7 cas, il n'y a pas eu d'examen histologique, et une seule fois une exploration endoscopique. On ne saurait donc s'étonner qu'aucune étiologie précise n'ait été retrouvée.

Dans tous les cas il y a eu régression des signes fonctionnels, et le plus souvent des signes radiologiques. Seul THOMSEN ne précise pas l'évolution de l'image radiologique.

Cette évolution régressive est contestée par certains auteurs, qui invoquent notamment une erreur diagnostique avec des emphysèmes post-infectieux.

2) Chez 2 enfants, l'intervention chirurgicale a eu lieu, confirmant la nature emphysémateuse de l'hyperclarté (SILVER). Dans l'observation de NELSON, il n'y a pas de précision.

*
* *

CHAPITRE IV

LES OBSERVATIONS D'EMPHYSEME LOBAIRE CONGENITAL CHEZ L'ENFANT

1°) LES OBSERVATIONS DE LA LITTERATURE

SHAW, 1950

Enfant de 4 ans; découverte de la maladie à l'occasion d'une malformation thoracique.

A l'âge de 15 jours est pratiquée une radiographie pulmonaire, en raison d'un "wheezing"; l'image obtenue évoque un thymus. L'enfant est traité par radiothérapie. Le "wheezing" disparaît mais se développe une importante déformation thoracique.

Sur le premier cliché fait à l'âge de 15 jours, on voyait déjà une zone d'hyperclarté à la partie supérieure du poumon gauche. Deux ans, puis quatre ans plus tard, la même image est retrouvée sur les clichés radiologiques pulmonaires.

A l'âge de 4 ans, on fait une bronchoscopie qui montre une coudure de la bronche lobaire supérieure gauche; et une bronchographie lipiodolée : l'aire emphysémateuse n'est pas injectée. Onze jours plus tard, l'enfant est vu par SHAW, qui propose l'intervention avec exérèse du lobe supérieur gauche emphysémateux. La guérison fut rapide. A 5 ans 1/2 l'enfant allait bien. On proposa alors à la famille la correction de la déformation thoracique, mais elle fut refusée.

HENRY, 1952

Enfant de 10 ans : découverte de la maladie à l'occasion d'une radiographie systématique.

L'enfant est vu pour la première fois en 1952, au décours d'une infection pulmonaire. On découvre à la radio pulmonaire une image que l'on interprète comme due à une obstruction bronchique par corps étranger, mais dont on ne retrouve pas l'image à la radio, bien que l'enfant raconte un épisode avec absorption possible de corps étranger. Admis alors au St François

Hospital, on fit une bronchoscopie qui fut normale : pas de corps étranger; puis un lipiodol qui révéla : "une zone kystique pleine d'air, dans le champ pulmonaire postéro-latéral droit". C'est n'est qu'à l'intervention que l'on découvrit 3 aires emphysémateuses séparées, atteignant : le segment postérieur du lobe supérieur droit, et le segment supérieur du lobe inférieur, enfin le segment latéro-basal du lobe inférieur droit.

On en pratiqua l'exérèse. Aucune étiologie particulière ne fut retrouvée.

SANTY n° 3, 1957.

Enfant de trois ans; au décours d'une coqueluche, un examen radioscopique découvre un emphysème de l'hémithorax gauche, avec refoulement médiastinal. Une bronchoscopie élimine un corps étranger; elle révèle des signes inflammatoires, avec sténose de la bronche souche gauche.

Deux mois plus tard on note une résolution de l'oedème bronchique; cependant les signes dyspnéiques persistent, et l'enfant est hospitalisé en janvier 1956 dans le service du Pr JEUNE. A l'examen, le thorax est déformé en entonnoir; à droite existe une obstruction trachéale. Un lipiodol découvre un aspect grêle de la bronche lobaire supérieure gauche.

A l'angiocardigraphie pulmonaire : la plage supérieure droite est peu injectée. L'intervention est décidée à l'âge de 4 ans. On découvre une anomalie bronchique : naissance directe d'un rameau apico-postérieur à partir de la bronche souche. On pratique une lobectomie supérieure avec exérèse de la lingula.

LUCIAN L., LEAPE M.D., LUTHER A., LONGIO M.D., 1964

N° 1 - Enfant D.C., 9 ans.

On découvre un emphysème lobaire géant du lobe supérieur gauche, à l'âge de 9 ans, à l'occasion d'une radiographie prise lors d'une pneumonie.

L'intervention confirme le diagnostic d'emphysème du lobe supérieur gauche, dont on pratique l'exérèse. L'histologie a montré l'absence complète du cartilage de la bronche du lobe emphysémateux.

N° 2 - Enfant N.B., 6 ans.

On découvre un emphysème lobaire supérieur gauche au cours d'une radiographie pratiquée comme recherche étiologique d'une douleur hémithoracique droite. La bronchoscopie reste négative. L'enfant n'a pas de signes fonctionnels respiratoires, aussi n'envisage-t-on pas la lobectomie. Elle l'a tout à fait bien supporté : 4 ans plus tard, soit à 10 ans, il n'y avait pas de changement dans la symptomatologie pulmonaire, ni dans l'image radiologique d'hyperclarté. La douleur thoracique avait disparu.

2°) DISCUSSION A PROPOS DE CES OBSERVATIONS

1 - Les formes stabilisées du nourrisson, qui après un épisode aigu, peuvent se stabiliser sans incident jusqu'à l'âge de 6 ans comme dans l'observation de FONTAN VERGER, cet âge n'étant nullement limitatif, se distinguent théoriquement des formes de l'adulte ou de l'enfant par l'âge de début des premiers signes fonctionnels ou de découverte de l'hyperclarté pulmonaire.

Mais cette distinction peut sembler arbitraire, car cette stabilisation, même à long terme, doit être considérée comme temporaire, ne mettant pas le sujet à l'abri d'une récurrence des signes fonctionnels, ou de la survenue d'une complication comme une infection pulmonaire.

Nous avons présenté ces observations de formes stabilisées du nourrisson pour démontrer que l'évolution pouvait parfois ne pas être mortelle au moment d'un accident de détresse respiratoire (GUIVARCH, 1954; FONTAN VERGER). Mais aussi pour démontrer que l'exérèse du lobe emphysémateux constitue, même dans ces formes, une mesure de sécurité (NELSON n° 2, 1954; SILVER, 1956; CAMPBELL, 1961).

2 - Parmi les observations de l'enfant que nous avons choisies dans la littérature médicale, deux se présentent comme des formes stabilisées (SHAW, 1950; SANTY, 1957) et trois comme formes latentes (LUCIAN L., LEAPE n° 1 et 2; et HENRY). Ces formes latentes de l'enfant sont d'une extrême rareté : nous n'en avons relevé que 6 observations (BROUDO L. n° 2 et 3, LUCIAN L. n° 1 et 2; HENRY, 1952; BRUNNER, 1959).

3 - Circonstances de découvertes :

- Episode infectieux (BROUDO L. n° 2 et 3; LUCIAN L. n° 1)
- Découverte d'examen systématique (BRUNNER)
- Déformation thoracique (SHAW; JOSEPH, 1956). SHAW pense que la déformation thoracique est secondaire à l'emphysème et produite par la traction du diaphragme, 1950. Pour d'autres auteurs, c'est la dysmorphie thoracique qui est primitive, elle serait responsable de l'emphysème par un effet de torsion des bronches, voire de compression.

4 - L'étude clinique et radiologique est peu différente de celle des autres formes, notamment de la forme commune. Cependant, surtout dans les formes latentes, l'examen pourra être plus prolongé, malgré cela les résultats en sont pauvres et aucun signe particulier ne vient orienter le diagnostic. L'examen radiologique reste fondamental, montrant une hyperclarté "habitée" et des signes de refoulement des éléments adjacents, comme dans les cas typiques.

On y retrouve la localisation élective au niveau des lobes supérieurs.

5 - Les examens complémentaires s'attachent à découvrir une malformation responsable de l'emphysème; parfaitement tolérés chez ces enfants, en général indemnes de signes fonctionnels majeurs, on ne doit pas hésiter à les pratiquer. Nous retrouvons les signes indirects habituels; le plus souvent : torsion, refoulement d'une bronche, absence d'injection lipiodolée de l'aire emphysémateuse. Dans l'obs. 3 de BROUDO on a : "naissance d'une bronche anormale issue de la trachée, le territoire ventilé par cette bronche est emphysémateux."

6 - Le traitement : sur les 5 cas que nous avons choisis, un seul (LUCIAN L. n° 2) n'a pas subi d'intervention, la tolérance fonctionnelle durant le temps de l'observation (4 ans) ayant été excellente.

L'examen anatomique retrouve une seule fois (LUCIAN L. n° 1) une bronchomalacie, avec absence totale du cartilage de la bronche du lobe emphysémateux. Dans le cas de la bronche trachéale de BROUDO, il n'a pu être mis en évidence d'anomalie bronchique histologique.

CHAPITRE V

LES OBSERVATIONS D'EMPHYSE LOBAIRE GEANT CONGENITAL CHEZ L'ADULTE ET L'ADOLESCENT

I - LES OBSERVATIONS DE LA LITTERATURE

ROYES KENNETH, 1938

Un Indou de 28 ans fut tué dans un accident de moto. Sa santé est retrouvée comme bonne. On note cependant depuis quelques mois l'apparition d'une toux spasmodique, non productive, survenant toutes les semaines ou au plus tous les 15 jours et qui durait une demi-heure environ, voire plus. A l'examen post mortem, fait 9 heures après la mort, on se trouve devant un adulte de trophicité normale. Il y avait de sévères plaies et contusions au niveau du sommet du crâne, de la joue droite, de l'occiput et des régions sous occipitales. A l'ouverture du thorax, le segment pulmonaire postéro-basal du lobe moyen droit avait un grand nombre de petites bulles à sa surface, et il était beaucoup plus mou que le reste du poumon. A la dissection, il devenait évident qu'une partie bien limitée du lobe moyen droit était emphysémateuse. La bronche desservant cette région fut sectionnée et on trouva depuis sa partie distale jusqu'à son jonction avec la bronche lobaire moyenne, un petit repli muqueux membraneux. Cette bronche avait 9,4 mm de diamètre et le repli muqueux qui avait 2,5 mm d'épaisseur, bouchait les 5/8 du calibre de la bronche. Il y avait un peu de mucus sur la partie distale du repli muqueux.

Ces lésions n'ont malheureusement pas pu, ni être conservées, ni photographiées. Il n'y avait pas de doigt palmé ni autres malformations.

SWEET H., 1950

Un homme de 34 ans est hospitalisé pour une dyspnée d'effort. A l'âge de 13 ans, une déformation de la colonne vertébrale l'avait obligé à porter une ceinture de soutien.

A 14 ans il se plaint pour la première fois d'une dyspnée d'effort.

A 25 ans, on lui découvre une bulle d'emphysème du poumon gauche, il est alors hospitalisé une première fois.

A l'examen d'entrée, on est en présence d'un homme de 34 ans, mince, à la respiration laborieuse; le diamètre thoracique antéro-postérieur est augmenté. Dans l'hémithorax gauche : hypersonorité et absence de murmure vésiculaire. On note une cyphose dorsale très accentuée avec légère scoliose. Capacité vitale = 1,4 l. Il n'y a pas de signes infectieux.

A la radioscopie on note une bulle supérieure gauche, avec à ce niveau hernie du poumon gauche vers le côté opposé, par le médiastin antérieur; le coeur et le médiastin sont considérablement refoulés à droite. Il y a une hyperclarté de tout le champ pulmonaire gauche; cette clarté contient de fines striations d'origine vasculaire. Au sommet droit on note une légère opacité diffuse irrégulière avec quelques petits nodules disséminés.

A l'intervention on découvre que seul le lobe supérieur gauche est responsable de l'emphysème hémithoracique. On retrouve la bulle visible à la radio et provenant de la périphérie du lobe emphysémateux, qui est dilaté de façon diffuse. Il est de couleur rose et ressemble à la coupe à une éponge. Les autres lobes sont tassés, le diaphragme est refoulé vers le bas. Un gonflage du lobe inférieur atelectasié, car il n'y a pas eu de réexpansion spontanée après ablation du lobe emphysémateux, a montré l'apparition de petites bulles périphériques, si bien que l'on a finalement pratiqué une pneumonectomie gauche avec thoracoplastie. Les artères bronchiques près de la bronche souche atteignaient au moins quatre fois leur volume normal.

A l'histologie, on trouve dans tout le poumon gauche des groupes de cellules épithéliales avec cellules géantes, faisant discuter l'association d'une sarcoïdose associée à l'emphysème.

Les suites opératoires immédiates ont été bonnes avec image radiologique satisfaisante, le médiastin est revenu à sa place normale.

DAUMET, LE MELLETIER, 1951

Il s'agit d'une adolescente de 15 ans chez qui on passe une radiographie pulmonaire systématique, à l'occasion de la découverte chez une soeur d'une tuberculose; en dépit d'un état clinique parfait et d'une cuti négative, on découvre à la radio une hyperclarté des 2/3 supérieurs du champ pulmonaire gauche, avec quelques tractus visibles dans cette zone claire; le coeur était dévié à droite.

Trois mois plus tard, l'image radiologique était inchangée. On fit une bronchoscopie qui montra un refoulement vers le bas de la bronche lobaire supérieure gauche. Le diagnostic de bulle d'emphysème fut porté et on envoya l'enfant à l'Hôpital St Joseph, pour thoracotomie.

A l'intervention on découvrit un emphysème diffus intéressant les trois segments du lobe supérieur gauche. Aucun mécanisme de soupape ne fut retrouvé. On ne pratiqua pas l'exérèse des zones emphysémateuses.

Cliniquement il y a eu stabilisation avec image radiologique inchangée.

SAMSON P.C., 1953

A l'occasion d'une malformation thoracique chez un jeune homme de 21 ans, on découvrit à la radiographie pulmonaire une "hyperclarté évoquant l'image d'un kyste". A l'intervention le diagnostic fut corrigé : il s'agissait d'une énorme lobe emphysémateux dont on ne pratiqua pas l'exérèse.

Six mois plus tard on corrigea la déformation thoracique.

BROCARD H., GALLOUEDEC C., BINET J.P., 1964

Daniel VER..., 19 ans. Dépistage par examen systématique d'une hyperclarté des deux tiers supéro-externes du champ pulmonaire gauche, avec déviation, à l'inspiration, du médiastin vers la droite et trapping considérable.

Absence de sténose des grosses bronches à la bronchoscopie. Aspect gracile de la bronche culminale au bronchogramme. Raréfaction vasculaire du territoire hyperclair à l'angiographie pulmonaire.

Syndrome ventilatoire de type obstructif : $VEMS/CV = 52 \%$.
 $VR/CT = 35 \%$.

Le diagnostic d'emphysème lobaire géant est confirmé par l'intervention qui montre l'aspect typique en balle de mousse du culmen, et par l'histologie qui fait la preuve d'une bronchomalacie.

Les suites opératoires sont simples avec bonne réexpansion de la lingula, et du lobe inférieur gauche initialement tassés par l'emphysème géant du culmen.

II - NOTRE OBSERVATION N° 4 - Marc A..., 15 ans

Cet adolescent de 15 ans est adressé dans le service de M. le Dr J.P. LEMERCIER, pour des épisodes de suppuration pulmonaire récidivants in situ.

A - Antécédents

A l'âge de 18 mois il a fait une gastro-entérite sévère. Puis à l'âge de trois ans la varicelle, la scarlatine et en 1952, à l'âge de 4 ans, la rougeole et les oreillons. A cette occasion une radiographie pulmonaire, le 26 juillet 1952, la première qui fut faite, montrait déjà une zone hyperclaire intéressant les deux tiers supérieurs de l'hémithorax droit, refoulant vers le bas la petite scissure, tassant le parenchyme sous-jacent. La trame parenchymateuse demeure visible au sein de cette hyperclarté.

A l'âge de 5 ans survint une coqueluche. Puis en mars 1958(il avait alors 10 ans) c'est le premier accident pulmonaire fébrile durant trois semaines, avec opacité sus et latéro hilare droite, comportant bientôt un petit niveau liquidien. Et l'image va régresser progressivement sous l'effet des antibiotiques. En juillet 1958, l'image radiologique était identique à ce qu'elle était avant l'épisode infectieux : hyperclarté des deux tiers supérieurs du poumon droit, le profil montrant qu'elle intéresse surtout le segment ventral du lobe supérieur.

Puis les épisodes infectieux se succèdent :

- en décembre 1960 (13 ans) : poussée aiguë fébrile avec image radiologique identique à celle de la première infection pulmonaire, bien que l'opacité fût moins prononcée et l'accès moins durable;
- en octobre 1961 (14 ans) avec une image pulmonaire plus étendue et non homogène, et avec retour plus lent à l'aspect habituel.

B - Les examens complémentaires

Ils furent pratiqués lorsque les soins bronchiques de désinfection et d'assèchement le permirent.

1°) Des clichés comparatifs, pris en expiration et en inspiration forcées (mars 1962) montrent qu'à l'expiration la zone hyperclaire ne s'obscurcit pas, la base pulmonaire se rétracte et s'obscurcit, et le médiastin se déplace du côté opposé.

Cet ensemble de signes radiologiques évoque : une distension gazeuse sous tension.

A noter cependant que le médiastin reste en place à l'inspiration l'air doit pénétrer à l'inspiration dans la zone hyperclaire.

2°) Une bronchographie lipiodolée (février 1961) qui montre à droite : une injection normale des bronches lobaire moyenne, lobaire inférieure et segmentaire apicale et postérieure de la bronche lobaire supérieure. La segmentaire antérieure du lobe supérieur n'est pas injectée. Par ailleurs tout l'arbre bronchique est refoulé en arrière par une hyperclarté antéro-supérieure.

En 1962 est pratiquée une nouvelle bronchographie dont le résultat est identique. La bronchogramme gauche est normal.

3°) La bronchoscopie (septembre 1962) montre une disposition tout-à-fait normale de l'arbre bronchique dans sa portion explorable. Mais partout la muqueuse est rouge, les éperons sont épaissis, et il existe des sécrétions assez abondantes. La biopsie de l'éperon lobaire supérieur droit examinée par le Dr LAQUERRIERE montrait un aspect de bronchite scléro-atrophique.

4°) L'exploration fonctionnelle des poumons (28 novembre 1962) montrait, chez ce garçon de 48 kg pour 1,67 m, une capacité vitale de 3,850 l au lieu de 4,100 l, soit un déficit de 6 %.

Un volume expiratoire maximum seconde de 2,880 l au lieu de 3,460 l, soit un déficit de 17 %. Mais le volume résiduel est normal.

La saturation oxymétrique est de 97 % au repos et à l'effort, et la pression d'anhydride carbonique est de 37,4 mm de mercure.

Une deuxième exploration fonctionnelle (service du Pr KOURILSKY) montre que le rapport : volume résiduel/capacité totale est normal.

5°) L'angiographie montre des ramifications artérielles pulmonaires, des lobes moyen et inférieur, normales mais tassées. Elles persistent dans le lobe supérieur où elles dessinent un réseau dorsal et apical un peu grêle et irrégulier, sans injection ventrale (service du Pr KOURILSKY, 17 mai 1963).

Au total, le contraste entre une fonction respiratoire bien conservée, sans retentissement sur les gaz du sang, et les constatations radiologiques, ne peut s'expliquer que par le rôle compensateur du poumon gauche qui fonctionne d'autant plus qu'il y a balancement médiastinal.

C - Intervention chirurgicale par le Dr DAUMET, le 6 juin 1963

"La plèvre est libre. On constate qu'il existe un emphysème diffus de tout le lobe supérieur, sauf dans son segment dorsal qui est tassé. Ce lobe ne se vide pas normalement à l'expiration; les lobes moyen et inférieur se vident normalement et se gonflent avec la respiration.

On fait une lobectomie supérieure droite.

La bronche lobaire supérieure droite est de taille normale, mais de consistance plus molle. Au niveau du pédicule, les artères bronchiques et médiastinales sont flexueuses et d'un calibre considérable.

D - La pièce a été examinée par le Pr PAILLAS

"Macroscopiquement, la dissection de la pièce révèle essentiellement un emphysème qui n'atteint pas tout le lobe; il subsiste encore quelques plages de parenchyme sain.

Histologiquement, les lumières alvéolaires sont agrandies et les cloisons amenuisées. Les bulles contenues dans le parenchyme sont presque toutes bordées d'un épithélium cubo-cylindrique.

A côté des lésions d'emphysème, le poumon contient aussi des aspects de pneumonie réticulée hypertrophique et de collapsus. Au hile du lobe : les artères bronchiques sont particulièrement abondantes et à paroi épaisse, et souvent volumineuses.

Ces constatations anatomiques, jointes aux découvertes chirurgicales, font penser que les lésions observées ici sont probablement congénitales."

E - Les suites opératoires

Elles furent simples; le sujet revu régulièrement a un état satisfaisant, on a noté une poussée de croissance post-opératoire. Il mène une vie tout-à-fait normale, sans incidents pulmonaires et sans aucune gêne respiratoire.

Le 28 décembre 1965 il a été pratiqué une exploration fonctionnelle de contrôle :

- l'examen est alors normal : TA = 12/8, pouls = 64, rythme respiratoire : 20 par minute.

- Résultats de l'exploration fonctionnelle :

- réduction modérée des volumes
- épreuves dynamiques satisfaisantes
- le volume résiduel est augmenté.

On peut donc conclure, en constatant l'existence d'un syndrome restrictif en rapport avec la lobectomie supérieure droite. A noter cependant l'augmentation du volume résiduel.

En conclusion

Nous avons été amené à classer notre observation dans le cadre des hyperclartés pulmonaires par distension lobaire avec obstruction bronchique.

1) Nous avons éliminé :

- Le syndrome de MAC LEOD, puisque :

- l'hyperclarté atteignait un lobe, et non tout le poumon,
- la vascularisation était conservée à l'angiographie dans le territoire clair;
- il n'y avait pas d'autre trouble bronchique qu'un défaut d'injection de la segmentaire antérieure du lobe supérieur droit;
- nous observions un balancement médiastinal.

- La bulle géante ou le kyste aérien, puisque :

- l'hyperclarté n'avait pas de limites franches et elle gardait le dessin des images broncho-vasculaires; ce qui est bien différent de la collection gazeuse bien limitée que sont les kystes et les bulles.
- Certes la pièce opératoire pourrait évoquer par certains côtés une malformation polykystique lobaire, d'autant qu'il y avait un revêtement épithélial cubo-cylindrique, et que les accidents infectieux sont plus le fait des kystes que de l'emphysème.
- Mais on sait que les bulles peuvent donner lieu à des incidents infectieux et qu'elles peuvent se tapisser de cellules cylindriques

ou cubiques. L'inflammation surajoutée ayant pu jouer un rôle dans cette métaplasie (BESANCON et DELARUE).

2) La constatation :

- de l'hyperclarté géante dès le premier examen radiologique à l'âge de 4 ans;
- d'une bronche molle, d'artères bronchiques et médiastinales volumineuses et flexueuses, lors de l'intervention

s'inscrivent en faveur de l'origine congénitale de cet emphysème lobaire géant.

III - DISCUSSION A PROPOS DES OBSERVATIONS DE L'ADULTE

1) Parmi ces observations deux se présentent comme des formes stabilisées (SWEET H. et notre obs. n° 4); quatre comme des formes latentes (ROYES; DAUMET; SAMSON; BROCARD).

2) Les circonstances de découverte sont variables : épisode infectieux (notre observation), déformation thoracique (SAMSON), examen systématique (DAUMET; BROCARD), dyspnée d'effort (SWEET). Nous retrouvons donc ici les mêmes circonstances de découverte que dans les autres formes.

3) Il en est de même de l'étude clinique et radiologique, où ce que nous avons dit à propos des formes de l'enfant reste valable : l'examen peut être prolongé, les signes fonctionnels respiratoires restant bénins, et il n'y a aucun symptôme particulier venant orienter le diagnostic.

4) Les examens complémentaires donnent aussi exactement les mêmes résultats que dans les formes précédentes. A la bronchoscopie : refoulement vers le bas de la bronche lobaire supérieure gauche (DAUMET); bronchogramme : aspect gracile de la bronche culminale gauche (BROCARD H.); bronche segmentaire antérieure du lobe supérieur droit non injectée (notre obs.); angiocardographie pulmonaire : raréfaction vasculaire du territoire hyperclair (BROCARD); pas d'injection des ramifications artérielles bronchiques de la région ventrale du lobe supérieur droit (notre observation).

5) Une exploration fonctionnelle a été pratiquée deux fois (BROCARD, BINET J.P., GALLOUEDEC; et dans notre cas).

A - Etudions d'abord du point de vue théorique cette exploration fonctionnelle (R. KOURILSKY, G. DECROIX, R. BYDOLVSKY, C. DEMAY, C. JACQUILLAT). Elle comprendra :

1) Etude de la mécanique ventilatoire.

1°) Méthodes non spécifiques

a - examen clinique pulmonaire

b - examen radiologique pulmonaire

. radioscopie dynamique avec éventuellement un amplificateur de brillance

. des clichés en expiration et en inspiration forcées

2°) Méthodes spécifiques

- a - étude des volumes respiratoires mobilisables
 - . capacité vitale = CV
 - . volume expiratoire maximum seconde = VEMS
- b - le volume résiduel = VR
 - la capacité totale = CT
- c - les épreuves pharmacodynamiques.

2) Mesure des échanges gazeux

1°) La consommation d'oxygène

Elle est mesurée par l'enregistrement de la respiration en circuit fermé : sur un spirogramme elle correspond à la pente du tracé.

2°) Les gaz du sang artériel

- a - l'oxygène qui peut être mesuré par différentes méthodes : oxymétrie le plus couramment
- b - CO₂ : on étudie sa fraction dissoute qui est directement proportionnelle à la ventilation alvéolaire. Elle est mesurée le plus couramment par l'équation d'HASSELBACH HENDERSON, en mesurant le pH sanguin et le CO₂ total.

B - Résultats théoriques obtenus dans les troubles obstructifs localisés.

- On constate un ralentissement du VEMS
- La capacité vitale se trouve réduite par la limitation de l'expiration. La réduction de la CV est toujours moindre que celle du VEMS, si bien que le rapport : VEMS/CV se trouve abaissé. Dans le cas particulier, cette diminution du rapport VEMS/CV reste modérée.
- La capacité totale, grandeur purement inspiratoire, reste normale.
- Le volume résiduel est augmenté. Il en résulte une augmentation du rapport VR/CT.

C - Comparaison des résultats théoriques avec ceux de nos deux observations.

1) Observation de BROCARD

Nous avons VEMS/CV = 52 %

La grandeur de ce rapport varie avec l'âge = 80 % chez le sujet jeune, 60 %

chez le sujet âgé. Le sujet ayant ici 19 ans, le rapport est donc nettement abaissé.

Nous avons : $VR/CT = 35 \%$.

Ce rapport est plus table, il varie entre 20 % chez le sujet jeune et 30 % chez le sujet âgé. Le rapport est donc ici nettement augmenté.

2) Notre observation n° 4

Nous avons : $VEMS/CV = 75 \%$ pour une valeur théorique de 84 %.

Le rapport est donc abaissé.

Nous avons $VR/CT = \text{normal}$.

L'étude des gaz du sang s'est montrée normale.

D - Conclusion

Ces résultats ne paraissent pas constants; mais l'on sait que "les troubles ventilatoires obstructifs ne sont jamais purs : aux troubles obstructifs s'intriquent des troubles restrictifs et d'une manière générale il n'existe pas de parallélisme, entre une affection donnée et un tableau fonctionnel donné. Ainsi, sauf peut-être dans l'asthme pur, l'examen fonctionnel respiratoire ne peut à lui seul permettre un diagnostic". (R. KOURILSKY, G. DECROIX) 1966.

Par ailleurs dans notre observation d'adolescent, nous avons vu que le rapport VR/CT était normal. Ce fait apparemment paradoxal, peut s'expliquer par le phénomène suivant (DENISE BRILLE) : la masse d'air emprisonnée de façon irréversible dans le lobe emphysémateux ne participe pas aux échanges d'air de la respiration, mais elle constitue néanmoins une masse d'air souvent importante, ayant une influence sur la valeur absolue des volumes respiratoires. Ainsi lors de l'expiration, cette masse d'air va chasser mécaniquement une partie du volume résiduel habituel, des deux poumons. Inversement lors de l'inspiration, la masse d'air enclos va gêner l'expansion pulmonaire, il en résulte une diminution globale de la capacité totale. Les deux termes du rapport VR/CT , étant amputé d'une grandeur pouvant être sensiblement égale, il en résulte que le rapport reste égal à sa valeur théorique.

L'exploration fonctionnelle reste malgré tout très utile pour "mesurer le déficit fonctionnel global actuel et le risque opératoire, sans cependant permettre de prévoir l'état fonctionnel post-opératoire". (JAUBERT de BEAUJEU).

6) Les problèmes diagnostiques posés vont être particuliers chez l'adulte.

Les pneumatocèles, analogues à celles de l'enfant et du nourrisson; avec soufflage et hyperclarté de tout un hémithorax, sont extrêmement rares chez l'adulte. En revanche, sont fréquentes les images bulleuses résiduelles d'abcès ou de cavernes; rarement hémithoraciques, elles peuvent cependant évacuer une partie importante du poumon. Elles se différencient des bulles d'emphysème par l'évolution et par l'épithélialisation secondaire de leur paroi. Mais nous verrons avec l'anatomopathologie que ce critère distinctif n'est pas absolu.

Les kystes congénitaux et bulles pédiculées soufflées, ce sont des malformations de la corticalité pleuro-pulmonaire, rarement rencontrées chez l'adulte.

De même que les poumons soufflés qui restent l'apanage du nourrisson ou du très jeune enfant. Nos six observations d'emphysème lobaire géant de l'adulte représentent une exception à cette règle.

Les bulles d'emphysème de l'adulte constituent un vaste groupe encore confus (P. GALY). Il s'agit d'une lyse progressive d'un groupe de lobules. Le soufflage de ces bulles ou de ces zones bulleuses engendre un aspect d'hyperclarté radiologique hémithoracique, dans le cas de bulles unilatérales. Cette hyperclarté est traversée parfois de petites lignes opaques, le contour de la bulle est plus ou moins net. Il peut s'y associer un emphysème diffus.

Dans ce groupe entre la "dystrophie bulleuse progressive" débutant parfois au niveau d'un sommet pulmonaire pour atteindre en plusieurs années un aspect de disparition plus ou moins complète des structures parenchymateuses des deux poumons.

Le syndrome de MAC LEOD, on le définit par :

- une hyperclarté radiologique unilatérale diffuse de tout un poumon sans emphysème ni obstruction bronchique. Il y a le plus souvent une réduction du territoire hyperclair.
- Une hypoventilation du territoire hyperclair prouvée par la bronchospirométrie séparée.
- Une oblitération des rameaux bronchiques distaux, visualisée par le

bronchogramme; avec inconstamment des bronchectasies, tout cela du côté hyperclair.

- une hypovascularisation de la région claire que montrent : l'angiographie pulmonaire, voire l'angiocardiographie sélective. Cette hypovascularisation explique en grande partie l'hyperclarté radiologique.
- Du point de vue étiologique, le trouble circulatoire est considéré comme essentiel (ISRAEL ASSELIN). Pour certains auteurs (BELCHER et PATTISON), il s'agirait d'une "hypoplasie congénitale globale du tronc de l'arbre pulmonaire et de ses branches." D'autres (L. REID, G. SIMON, KOURILSKY, HERTZOG, ISRAEL) défendent l'origine acquise du syndrome qui se présenterait comme "un trouble du développement secondaire à une bronchopneumopathie sévère du jeune âge".

*

* *

CHAPITRE VI - ANATOMOPATHOLOGIE

I - PLACE DE L'EMPHYSEME LOBAIRE GEANT CONGENITAL DANS LE CADRE DES HYPERCLARTES PULMONAIRES UNILATERALES (P. GALY - 1964)

A - Chez le nourrisson

- a) Les kystes ballons dysembryoplasiques
- b) Les bulles ou kystes pédiculés soufflés, par malformation de la corticalité pleuro-pulmonaire
- c) Le poumon "soufflé" par :
 - . sténose acquise
 - . sténose congénitale : c'est ici que nous trouvons l'emphysème lobaire géant congénital par broncho-malacie
- d) L'emphysème cavitairé bulleux du nourrisson (qui ne serait que l'évolution bulleuse du poumon soufflé)
- e) Les pneumatocèles.

B - Chez l'adulte

- a) Les pneumatocèles (rares)
- b) Kystes congénitaux et bulles pédiculées soufflées, par malformation de la corticalité pleuro-pulmonaire (rares)
- c) Le poumon "soufflé" (rare)
- d) Les bulles d'emphysème de l'adulte
 - . bulles isolées
 - . bulles associées à un emphysème diffus
- e) Le syndrome de MAC LEOD
- f) Les formes habituelles des broncho-emphysèmes, dans leurs formes unilatérales.

II - ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE DE L'EMPHYSEME

A - Le siège

C'est le plus souvent à l'intervention que sera précisé le siège exact de l'emphysème et l'étendue des lésions.

Toutes les statistiques rendent compte de la localisation élective de l'emphysème lobaire géant congénital, au niveau des lobes supérieurs.

Nous nous baserons sur la statistique mondiale de VAILLANT en 1961 portant sur 103 cas, et à laquelle nous ajouterons 15 cas observés ultérieurement, soit 118 cas pour démontrer cette localisation élective.

1) Poumon droit

Lobe supérieur	30 cas
lobe moyen	27 cas
lobe inférieur	1 cas
lobes supérieur et moyen	2 cas
lobes supérieur et inférieur	1 cas

2) Poumon gauche

Lobe supérieur	50 cas
lobe inférieur	1 cas
segment apico-dorsal	1 cas
poumon entier	4 cas

3) Les deux poumons 1 cas (EVANS).

Comment expliquer :

- a) la fréquence de l'atteinte lobaire supérieure et corollairement la rareté de l'atteinte lobaire inférieure ?
- b) le caractère exceptionnel de l'atteinte segmentaire ?

Plusieurs explications ont été proposées :

a) La rareté de l'atteinte lobaire inférieure serait due à une meilleure ventilation par rapport aux lobes sus-jacents. Le diaphragme et les muscles intercostaux étant à l'origine de cette meilleure ventilation. La systole expiratoire étant plus complète au niveau du lobe supérieur, la sténose y serait plus facile, et il aurait ainsi une sorte de fragilité vis à vis des troubles de ventilation (FISHER).

b) Les segments pulmonaires seraient respectés par l'emphysème du fait de la circulation collatérale de l'air. Les travaux anatomiques de von ALLEN et MAKLIN ont montré que dans la paroi alvéolaire existent des orifices ou pores de KOHN, mettant en communication les alvéoles d'un même lobule et les lobules voisins entre eux. Une solution de continuité identique se retrouve dans la paroi des bronchioles terminales normales.

Dès lors un emphysème segmentaire ne peut se concevoir que par l'obstruction de cette circulation collatérale, par un élément infectieux surajouté, par exemple.

B - Examen macroscopique

Lors de la thoracotomie, le lobe emphysémateux dont le volume peut atteindre 4 et 5 fois celui du lobe normal, fait irruption hors de la cage thoracique.

Il occupe la quasi-totalité de l'hémithorax, comprime les lobes sus et sous-jacents, refoule le coeur, et fait très souvent hernie dans l'hémithorax opposé, passant à travers le médiastin antérieur. Dans la plupart des cas, la plèvre est libre de toute adhérence.

Ce lobe emphysémateux est de coloration rose pâle luisante, de consistance élastique, spongieuse, donnant une sensation de crépitation sous le doigt lors de la palpation. Plongé dans l'eau, il flotte avec au moins neuf dixièmes de son volume émergé.

A la coupe, le lobe ne s'affaisse pas, il garde son aspect spongieux uniforme et diffus. Cet habitus a suscité des comparaisons variables suivant les auteurs : "balle de mousse" (DROUET), "aspect réticulé d'un chapeau de crêpe" (JULIEN MARIE), "cotton condy lung" (auteurs anglo-saxons); elles tendent toutes à traduire cette dilatation homogène caractéristique, de tous les alvéoles du lobe emphysémateux.

C - Examen microscopique

1°) L'emphysème vésiculaire

La majorité des observations répond à la description suivante et correspondant à l'emphysème vésiculaire :

- On est d'emblée frappé par l'aspect aéré des coupes. Les lésions sont constituées d'alvéolaires pulmonaires distendus de façon homogène, diffuse et monomorphe. Cette distension intéresse la totalité des chambres alvéolaires du lobe emphysémateux.
- Les parois de ces alvéoles soufflées sont étirées et amincies, mais n'offrent en elles-mêmes aucun caractère pathologique :
 - . les imprégnations argentiques mettent en évidence des fibres conjonctives normales.
 - . de même : l'aspect, le nombre et la coloration des fibres élastiques sont absolument normaux.
 - . les cellules de revêtement des alvéoles sont aplaties par suite de l'étirement, mais elles n'ont aucun caractère pathologique.
 - . les capillaires ont cet aspect commun d'amincissement, et leur lumière rétrécie laisse prévoir une diminution de la vascularisation.
 - . Les canaux alvéolaires et les bronchioles sont distendus, mais leurs parois ont une morphologie histologique normale.

La majorité des observations fait part de cette distension alvéolaire d'intensité variable, mais elles spécifient l'absence de rupture des cloisons interalvéolaires.

2°) L'emphysème "micro-bulleux" et "bulleux"

a) Emphysème micro-bulleux

Dans certains cas, la distension a engendré la rupture de quelques alvéoles, mais macroscopiquement l'aspect reste le même que dans les observations précédentes. Le compte rendu précise alors : "pas de bulles à l'examen macroscopique, mais microscopiquement la distension alvéolaire considérable s'accompagne de quelques ruptures des cloisons." (BAILLY, obs. n° 2; BOLANDE n° 5; CORNET n° 2; HAMILTON).

b) Emphysème bulleux

A un degré de distension supérieure, la rupture de plusieurs alvéoles a donné naissance à de petites cavités bulleuses visibles à l'oeil nu et dont la diamètre est variable. Elles ont une localisation sous pleurale

élective, donnant un aspect en "éponge" au lobe atteint (BELSEY n° 2; BOLANDE cas 1-2 et 4; DUFRANC; JEVETT cas 2 et 4; BINET n° 2; WILLIAMS; VAILLANT n° 1; et nos observations n° 1 et 4).

c) Problème diagnostique particulier

Microscopiquement le diagnostic différentiel entre ces formes d'emphysème par rupture de la cloison et donnant des bulles, et entre les kystes congénitaux, se base sur le fait que les kystes ont un revêtement interne formé par un épithélium cubique ou cylindrique cilié, et que les bulles d'emphysème ont un revêtement interne fait de cellules alvéolaires.

Mais dans notre obs. n° 4 d'adolescent, nous trouvons un épithélium cylindro-cubique bordant presque toutes les bulles.

BESANCON et DELARUE ont montré la possibilité d'un remaniement secondaire des bulles dont la paroi "peut se revêtir secondairement, soit d'un épithélium cubique continu, donnant un aspect de kyste d'organe glandulaire, soit d'un épithélium cylindrique cilié, donnant un aspect de bulle bronchisée." L'infection joue certainement un rôle important dans cette métaplasie.

Cette transformation traduit en fait une métaplasie régressive, due à la perte de la fonction respiratoire et aux perturbations circulatoires qui l'accompagnent (DELARUE et GALY).

"Cette métaplasie se fait localement à partir du blastème de régénération, et sans doute de ses éléments histiocytaires. Pour peu que la métaplasie s'étende en profondeur et prenne le type cartilagineux par exemple, et qu'il s'y associe des modifications pseudo-adénomateuses de voisinage, l'aspect histologique devient alors à s'y méprendre celui d'un kyste dysembryoplasique." (Ch. COURY, 1963).

Parmi les observations de formes bulleuses que nous avons citées, aucune, excepté la nôtre (n° 4) n'a présenté ce phénomène d'épithélialisation secondaire, peut-être en raison de l'évolution beaucoup plus rapide de ces autres cas, et aussi en raison des infections pulmonaires récidivantes qu'a présentées notre malade (NEZELOFF, JOSEPH et RIBIERRE).

d) Conclusion : ces formes particulières "micro-bulleuses" ou "bulleuses" d'emphysème lobaire géant congénital ne sont finalement que des modalités anatomiques évolutives de la même maladie.

III - ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE DE LA BRONCHOMALACIE

A - Le siège

L'importance topographique des lésions est variable, si le plus souvent le processus pathologique intéresse la totalité de la bronche lobaire, l'anomalie est parfois strictement localisée à un très court segment de bronche; comme dans les observations de : BELSEY n° 2; BINET n° 1; BOLANDE n° 7; EVANS; NELSON et OVERSTREET.

Cela démontre la nécessité primordiale d'un examen histologique méthodique comportant de nombreuses coupes sériees, prélevées tant sur les grosses bronches que sur les bronchioles.

SLOAN pense que cette bronchomalacie "n'est qu'apparemment localisée et affecte en réalité la totalité de l'arbre bronchique." En fait, les cas de récédive après lobectomie sont très peu nombreux : GEORGE R., DE MUTH M.D., HERBERT, SLOAN en 1966, en rapportent un cas. Par ailleurs, dans 7 obs. d'emphysème lobaire géant par bronchomaladie, il a pu être procédé à un examen histologique complet de tout l'arbre bronchique; il s'agissait d'une vérification post mortem, l'évolution ayant été fatale en l'absence de traitement chirurgical, dans aucune d'entre elles on ne mentionne de diffusion des lésions. EVANS en 1949 rapporte un cas d'emphysème diffus des deux poumons; l'autopsie révèle l'existence de kystes bronchogéniques, au niveau de la bifurcation trachéale, et comprimant les deux bronches souches; l'histologie constate une absence d'anneaux cartilagineux, mais seulement en regard de ces kystes.

B - Examen macroscopique

Il s'agit essentiellement d'une anomalie de consistance soit de toute la bronche lobaire, soit d'une partie seulement de celle-ci.

Le plus souvent la bronche est molle et flacide, mais il existe des degrés divers, et certaines observations mentionnent : "bronche souple", d'autres : "bronche à paroi faiblement armée".

Il peut s'y ajouter des anomalies de positions : bronche déviée ou s'ouvrant dans la bronche souche plus bas que normalement; ou des anomalies de dimension : bronche longue ou étirée, ou inversement de longueur réduite; enfin et surtout, il peut s'y ajouter des anomalies de calibre, les bronches ayant une lumière réduite très diminuée.

C - Examen microscopique

1) Anomalies des arcs cartilagineux

C'est dans l'atteinte des arcs cartilagineux que réside la lésion essentielle de la maladie.

Il s'agit surtout d'une atrophie des arcs cartilagineux qui sont : courts, peu épais, mal limités. Les cellules typiquement cartilagineuses sont peu nombreuses. Il existe en revanche un grand nombre de cellules mésenchymateuses, de type étoilé, non encore différenciées en cellules cartilagineuses, adultes, et séparées par une substance fondamentale peu abondante.

DUFRANC, FOURNIER et DE BRUX ont insisté particulièrement sur ce caractère immature "foetal" du tissu cartilagineux, dans le compte rendu histologique de leurs observations.

2) Anomalies de la substance fondamentale ou chondroïde

Elle présente des anomalies tinctoriales que le Pr NEZELOFF a particulièrement étudiées : "la substance chondroïde est peu abondante. Elle est peu métachromatique et prend facilement les colorants basophiles. La technique de WILDER peut y mettre en évidence des fibres réticulaires et pré-collagènes. Sa faible affinité tinctoriale pour les colorations de LISON et HOTCHKISS semble indiquer un défaut quantitatif d'acide hyaluronique et d'acide chondroïtine sulfurique.

Quatre observations font mention de ces anomalies tinctoriales de la substance fondamentale cartilagineuse : BINET cas 2; HOLZEL; JOSEPH; et NELSON 1957. Il est cependant hautement probable que de telles anomalies sont en réalité bien plus fréquentes, étant donné la rareté des cas où elles sont recherchées.

D - Au total :

Les malformations de la paroi bronchique sont les anomalies le plus souvent retrouvées : nous en avons relevé 51 observations, avec 38 fois une confirmation histologique.

Les lésions observées sont d'intensité variable :

- Onze observations mentionnent l'absence totale d'anneaux cartilagineux.
Citons les cas de : FERGUSSON 1944 n° 2; CHRISTAENS 1954; LUCIAN L. 1964.
- Seize fois il n'y a qu'une diminution du nombre de ces anneaux, d'une façon plus ou moins importante. Citons les cas de : BELSEY 1958 n° 2; DUFRANC 1959.
- Sept fois les anneaux sont incomplets et n'existent que sur une partie de la circonférence bronchique, avec souvent une diminution du nombre. Citons les cas de : JOSEPH 1958; NELSON 1954 n° 3.

Les bronches peuvent être macroscopiquement normales, et contenir histologiquement des anomalies (8 cas dont 4 sont rapportés par HIGH).

Inversement, on trouve 6 cas où des anomalies macroscopiques de consistance et de calibre n'ont pas reçu de confirmation histologique. Nous ne citerons ici que les cas de : SLOAN n° 2; JULIEN MARIE 1956; EHRENHAFT cas n° 2, où les bronches macroscopiquement "molles et étroites et grêles" ne montrèrent aucune lésion à l'examen histologique. Mais dans deux de ces six cas l'examen anatomopathologique a été effectué sur la pièce opératoire et des malformations histologiques cartilagineuses ont pu rester dans le moignon bronchique.

D'autre part il n'y a eu dans aucun de ces cas une recherche des anomalies qualitatives cartilagineuses possibles, en recherchant les colorations spécifiques de HOTCHKISS et MAC MANUS.

Signalons enfin que dans l'observation n° 1 de BAILLY, les bronches du lobe emphysémateux paraissent de "petit calibre et faiblement armées"; à l'examen histologique le tissu cartilagineux est normal, mais en revanche, il existe un aspect de "dégénérescence de l'épithélium bronchique avec fibrose sous épithéliale et péri-bronchique". Cette observation est la seule à mentionner de telles lésions; habituellement on trouve une muqueuse, des glandes bronchiques, une armature musculo-élastique, dans les limites de la normale.

Cette exception ne saurait donc diminuer l'importance des malformations cartilagineuses, dans la pathogénie de l'emphysème lobaire géant congénital.

CHAPITRE VII - ETIOPATHOGENIE

En raison de l'individualisation récente de la maladie (1922, PEELER) et du nombre limité des observations, l'étiopathogénie a prêté à discussion jusqu'à tout récemment, la part de l'anatomopathologie restant primordiale dans cette discussion.

Deux séries d'hypothèses étiopathogéniques ont été proposées : les hypothèses alvéolaires et les hypothèses bronchiques.

Actuellement le cadre de l'emphysème lobaire géant congénital s'est précisé et dans son étiopathogénie nous ne retiendrons ici que les théories bronchiques malformatives intra-murales et murales.

Voyons cependant dans leur ensemble les théories étiopathogéniques proposées.

I - LES THEORIES ALVEOLAIRES

Elles font de l'emphysème lobaire congénital une maladie primitive dont l'origine se trouve au niveau du parenchyme pulmonaire lui-même.

A - Les principes généraux

Il s'agit d'une anomalie de constitution du parenchyme pulmonaire dans une zone limitée, un lobe le plus souvent. Cette anomalie provoque une perte de l'élasticité des parois alvéolaires d'un lobe qui se laisse distendre passivement, emmagasinant une quantité d'air croissante, bloquant ainsi progressivement la respiration des autres lobes et du poumon opposé.

L'Ecole lyonnaise a par ailleurs mis l'accent sur la mise sous tension, lors de l'inspiration, des fibres élastiques de l'interstitium des cloisons inter-alvéolaires. On comprend dès lors qu'un système élastique, fragilisé par un processus pathologique, puisse se laisser dilacérer au cours d'inspirations répétées.

B - Etude histologique

Si l'on s'entend généralement sur les principes généraux, les opinions divergent lorsqu'il s'agit de situer histologiquement les anomalies de constitution.

BOLANDE soulève l'hypothèse d'une anomalie du collagène au niveau du stroma interalvéolaire, sans cependant fournir d'arguments histologiques.

LETULLE en 1924, puis POLICARD en 1955 étudièrent les dystrophies du tissu élastique pulmonaire et mirent en évidence "les hypoélastoses constitutionnelles". VAN EPPS et DAVIES émirent à leur tour la possibilité d'une anomalie du tissu élastique des cloisons, mais là encore il n'y a pas eu de confirmation histologique.

BESANCON et DELARUE en 1947, pensèrent que l'altération du tissu réticulé du parenchyme pulmonaire serait due à des perturbations neuro-végétatives engendrées par des lésions nerveuses bronchiques et péri-bronchiques. Cette hypothèse est étayée par des travaux expérimentaux : l'irritation de fibres neuro(végétatives, ou du nerf phrénique, peut provoquer des lésions pulmonaires, soit d'emphysème, soit d'atélectasie.

FISHER, obs. n° 2; VENTURINI, obs. n° 1, constatent sur quelques coupes histologiques, des alvéoles de type foetal, bien qu'en nombre très limité. La théorie d'une malformation alvéolaire congénitale ne saurait être retenue sur ces deux seules observations.

SHAW imagine que la croissance du lobe emphysémateux s'est effectuée de façon excessive et anormale.

JULIEN MARIE en 1951, élabore la théorie d'une "mega-alvéolose lobaire congénitale".

RAZEMON et BRETON en 1952, font intervenir dans leurs observations une fragilisation de la texture élastique des alvéoles, engendrées dans leurs exemples par une cardiopathie congénitale associée.

C - Au total :

Nous ne retiendrons pas actuellement ces théories alvéolaires car aucune n'a reçu de confirmation histologique réelle.

En effet, si l'on observe bien un amincissement considérable des parois alvéolaires, avec des fibres élastiques et réticulées étirées, des capillaires allongés possédant une lumière réduite, en revanche l'aspect morphologique intrinsèque, les proportions respectives entre chaque élément constitutif de la paroi alvéolaire n'offrent aucun caractère pathologique.

L'épithélialisation secondaire décrite dans notre observation n° 4 se présente comme le seul exemple à notre connaissance.

Finalement, "seul un trouble de la structure infra-microscopique de la paroi alvéolaire permettrait s'il était prouvé, de maintenir cette hypothèse." (POLICARD).

II - LES THEORIES BRONCHIQUES

A - Les principes généraux

L'emphysème lobaire géant congénital est une maladie secondaire à une obstruction bronchique, et n'est donc qu'une forme particulière de l'emphysème obstructif.

L'obstruction relève ici d'une malformation bronchique, et nous avons vu qu'il s'agissait d'une bronchomalacie dans la majorité des cas.

CHEVALIER JACKSON en 1920, a établi la théorie générale des emphysèmes obstructifs. Un obstacle quelconque sur le trajet aérien bronchique a les conséquences suivantes :

- a) L'obstruction est complète : il se crée alors un mécanisme de "stop valve" qui engendre une atélectasie;
- b) l'obstruction est incomplète : il se crée alors un mécanisme :
 - soit de "by pass valve" où l'inspiration et l'expiration restent possibles;
 - soit de "check valve" où l'inspiration reste possible, mais non l'expiration, ce qui engendre un emphysème en aval de l'obstacle.

BROWN SEQUARD, puis L. BINET et KAPLAN en 1939 et PAINE en 1940, ont étudié expérimentalement et reproduit ce type d'emphysème par mécanisme de soupape. L'expérience fut pratiquée sur des chiens dont les poumons furent isolés et perfusés; une valve de masque à gaz, placée dans un tuyau de caoutchouc, fut introduire dans une bronche, ce qui donna lieu aux observations suivantes :

"Dès les premiers mouvements respiratoires, alors que les autres lobes pulmonaires ont des mouvements d'inspiration et rétraction expiratoire normaux, on constate au niveau des lobes sous-jacents à l'obstruction bronchique, une augmentation de volume pendant l'inspiration, et une absence de rétraction pendant l'expiration. La dilatation pulmonaire s'établit progressivement dans tous les lobes intéressés par l'obstruction bronchique, puis se stabilise au bout d'une à deux minutes. En augmentant la ventilation, il se produit un accroissement proportionnel des lobes emphysémateux, jusqu'à un maximum qui est atteint lorsque la pression régnant dans la bronche en aval de la soupape, est égale à la pression inspiratrice maxima."

"L'aspect macroscopique des lobes emphysémateux ainsi créés est absolument identique à celui que l'on observe lors de la thoracotomie d'enfants opérés pour emphysème lobaire géant : les lobes emphysémateux sont très volumineux, atteignant 4 à 5 fois le volume des lobes initiaux, leur surface est tendue, lisse, les bords sont arrondis, la coloration est extrêmement pâle et les lobes crépitent sous le doigt."

Il est à noter que l'on n'a jamais observé expérimentalement de rupture des cloisons interalvéolaires (PERRIN, 1961).

Mais un obstacle purement mécanique est souvent, à lui seul, insuffisant à créer des désordres emphysémateux; oedème et spasme bronchique complètent l'obstruction, témoignant d'un désordre neuro-végétatif associé. JACOBSON en fait la preuve : il réussit à visualiser à la radioscopie le spasme bronchique que détermine l'injection intra-trachéale de lipiodol.

B - Les malformations bronchiques à l'origine de l'emphysème lobaire congénital

a) La bronchomalacie

Elle représente la malformation la plus fréquente : sur 114 cas on la retrouve 38 fois avec confirmation histologique.

Le mécanisme de "check valve" est réalisé par une diminution de la lumière bronchique, à tel point qu'elle s'obture entièrement lors de la "systole bronchique expiratoire", comme a pu le vérifier la bronchoscopie.

L'expérience de VERMEIL est particulièrement démonstrative de ce mécanisme : une vessie de caoutchouc est adaptée à l'extrémité d'un tube de verre. Ce dernier est prolongé à l'intérieur de la vessie par un tube de caoutchouc. Au fur et à mesure de l'insufflation d'air dans le ballon, le calibre du tube de caoutchouc diminue. Lorsqu'une certaine pression d'air est obtenue dans le ballon, on arrête l'insufflation, le ballon reste malgré tout gonflé, car la pression de l'air à l'intérieur maintient fermement collabé le tube de caoutchouc, empêchant l'air de s'échapper.

Dans le cas de l'emphysème lobaire, la bronche plus molle se collabant lors de l'expiration, va arrêter l'air qui devrait sortir; cette rétention devenant de plus en plus importante, le lobe emphysémateux va finalement mécaniquement couder et aplatir cette bronche plus molle, entraînant ainsi une rétention irréversible de l'air dans le lobe.

b) Les malformations intra-murales ou endo-bronchiques

1) Repli de la muqueuse bronchique

Ils sont peu fréquents, mais illustrent parfaitement le mécanisme de "check valve". Quatre observations le mentionnent : LEAHY et BUTSCH, ROBERTSON ROSS obs. 1 et 5; ROYES.

ROBERTSON ROSS pense que cette anomalie est en réalité beaucoup plus fréquente, et que sa rareté apparente s'explique par le fait de sa fréquente localisation proximale, sur l'arbre bronchique de telle sorte qu'elle reste dans le moignon bronchique après exérèse, passant ainsi inaperçue.

Le rôle déterminant de ces replis muqueux fut mis en doute par FISHER obs. 1, qui, découvrant un tel repli à l'origine d'une bronche lobaire, constata à l'examen histologique une hypoplasie cartilagineuse de cette bronche. Cette hypoplasie est pour FISHER la véritable cause de l'emphysème et le repli muqueux n'est qu'un épiphénomène : la diminution de calibre de la bronche entraînant ce repli de la muqueuse.

2) Les malformations bronchiques orificielles

La genèse de l'emphysème est la même que dans les cas précédents.

La bronchoscopie fait le diagnostic de ces anomalies montrant un orifice lobaire punctiforme s'obturant complètement lors de l'expiration : BELSEY obs. n° 1, VENTURINI obs. n° 2; et notre observation n° 2.

3) Les sténoses bronchiques essentielles ou congénitales

Ces sténoses sont localisées à l'échelon lobaire dans les observations de BOLANDE n° 3 et 4; obs. 1 de BROUDO; et à l'échelon segmentaire dans celle de HAMILTON. La distension lobaire se crée de façon analogue, par obturation expiratoire de la bronche rétrécie.

Au total, si le rôle de ces malformations intra-murales est admis, il est cependant assez limité, n'expliquant qu'un nombre restreint de ces cas d'emphysème : nous en avons 10 observations dans la littérature médicale.

C - Nous excluerons les malformations réalisant une compression extrinsèque de la bronche.

Il peut s'agir de kystes médiastinaux para-hilaires, kystes pleins bronchogéniques, de volume réduit le plus souvent (MIXTER et CLIFFORT; EVANS; JULIEN MARIE, 1951).

Il peut s'agir de malformations vasculaires, soit veineuses (veine anévrysmale dans la 3ème obs. de ROBERTSON ROSS), soit plus souvent artérielles : le cas le plus fréquent est une anomalie de trajet de l'artère pulmonaire qui enjambe et comprime une bronche souche, déterminant un emphysème de tout un poumon (obs. de QUIST et HANSEN; MORSE et GLADDING; SHERMAN; POTTS et HOLLINGER; et obs. n° 3 de CONTRO).

Les malformations congénitales cardiaques sont considérées comme des facteurs possibles de compression bronchique, soit directement par elles-mêmes, comme par exemple, dans la persistance du canal artériel, soit par la cardiomégalie totale ou partielle qui en résulte comme dans les communications inter-auriculaires ou ventriculaires, les sténoses pulmonaires et les malformations septales.

VAILLANT en 1961 démontre que la localisation emphysémateuse n'est nullement constante pour une cardiopathie donnée.

Certains auteurs tels WHITE et J.P. BINET ne pensent pas que la persistance du canal artériel soit un facteur direct de compression bronchique, mais qu'il s'agit seulement d'une association, argument supplémentaire en faveur de la nature congénitale de la maladie.

BRULE 1937, puis RAZEMON et BRETON 1952 pensent que les troubles circulatoires résultant de la cardiopathie, notamment le shunt aortico-pulmonaire que représente un canal artériel, retentiraient sur la texture élastique des cloisons interalvéolaires. Nous avons vu que cette théorie se heurte aux mêmes objections histologiques que les autres théories alvéolaires.

Dans certains cas, l'importance du processus emphysémateux est telle que le lobe pathologique fait hernie dans le médiastin antérieur, voire dans l'hémithorax opposé. Cette hernie est habituellement considérée comme la conséquence de la maladie. WHITE estime au contraire qu'elle en est à l'origine, en créant le mécanisme de "check valve", par coudure de la bronche. Cette hypothèse est acceptable lorsqu'existe une malformation médiastinale, comme dans les observations de GROSS et LEWIS; et de LEWIS et POTTS, malformation reconnue à l'intervention, et elle-même traitée chirurgicalement. Sinon le problème reste posé, car rien n'explique cette hernie pulmonaire spontanée dans un médiastin initialement normal.

Au total, seule la nature malformative de ces compressions bronchiques extrinsèques permet de distinguer ces emphysèmes, des emphysèmes obstructifs acquis comme par exemple par adénopathie.

Néanmoins, la possibilité d'une association avec une bronchomalacie n'est pas à exclure : comme l'illustre l'observation de EVANS 1949 où, dans un emphysème des deux poumons, existent des kystes bronchogéniques au niveau de la bifurcation trachéale, et une bronchomalacie des deux bronches souches vis-à-vis des kystes.

D - Valeur de la théorie bronchique

VAILLANT en 1961 sur 107 cas relevait 35 observations où aucune étiologie n'avait pu être retrouvée, soit dans presque 33 % des cas. Dans ces 35 cas étudiés, il y a eu intervention avec examen anatomopathologique.

Nous avons étudié 16 observations ultérieures avec aussi intervention et examen histologique : 4 cas sont restés sans étiologie décelée.

Voyons les raisons qui pourraient expliquer de telles observations:

1) Un doute pourrait être émis quant à la valeur de l'examen anatomopathologique. Dans la statistique de VAILLANT, cette objection n'est valable que dans trois observations. Dans 19 cas il est expressément indiqué une absence d'anomalies bronchiques aussi bien macroscopiques que microscopiques.

Précisons toutefois que les techniques de colorations (HOTCHKISS, MAC MANUS) destinées à mettre en évidence les anomalies cartilagineuses qualitatives sont loin d'être couramment utilisées.

2) L'explication fournie par ROBERTSON ROSS du peu de fréquence des replis muqueux retrouvés à l'orifine de la maladie, peut s'appliquer par extrapolation, à toute l'étiologie bronchique : les anomalies strictement localisées à la partie toute proximale de la bronche demeurent après exérèse, dans le moignon bronchique, elles échappent ainsi à l'examen anatomopathologique.

3) Une autre hypothèse est émise par le Pr NEZELOFF et le Pr JOSEPH qui admettent "par analogie avec le stridor laryngé congénital, que la condromalacie est un phénomène transitoire, correspondant à une sorte d'immaturité des cartilages, mais qui pourrait guérir spontanément en quelques mois."

Ainsi lorsque la lobectomie est pratiquée tardivement, les lésions initiales de bronchomalacie auraient disparu.

En fait, cette théorie est démentie par quatre observations :

- BROUDO L. 1962 n° 3 - Chez un enfant de 5 ans présentant un emphysème semi-mentaire, correspondant à une bronche "molle et peu élastique" à la palpation, elle est gracile et l'histologie décèle "une armature cartilagineuse très mince".
- BINET J.P., BROCARD, GALLOUEDEC - Découverte lors d'un examen systématique chez un jeune homme de 19 ans, d'un emphysème du culmen gauche. L'histologie montra des lésions typiques de bronchomalacie de la bronche culminale gauche.
- LUCIAN L., LEAPE H.D. - Enfant de 9 ans présentant un emphysème lobaire supérieur gauche latent. L'intervention est décidée, et l'examen histologique découvre une absence complète de cartilage de la bronche lobaire supérieure gauche.

- Notre observation n° 4 - Adolescent de 15 ans présentant un emphysème lobaire supérieur droit. A l'intervention, la bronche lobaire droite supérieure est de consistance beaucoup plus molle que normalement.

4) Pour EHRENHAFT, un accouchement difficile avec réanimation "trop poussée" ou prolongée à la naissance peut être à l'origine de la maladie. Cette hypothèse s'accorde mal avec le caractère localisé de l'emphysème. Elle n'expliquerait en outre qu'un petit nombre de cas. Nous n'avons retrouvé que 7 observations faisant mention d'une réanimation à la naissance; citons parmi elles : CAMPBELL, 1961; HERBERT R. et ZATKIN.

5) Une bronchoscopie a été faite un certain nombre de fois. Elle Tantôt elle s'est avérée normale, tantôt elle a visualisé un dysfonctionnement bronchique, mais n'ayant pu être retrouvé à l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire. Citons les observations ayant trait à cette dernière éventualité :

- obs. 1 de JUVETT : compression de la bronche souche au niveau de l'orifice lobaire supérieur gauche
- obs. 1 de JEWSBURY : bronche souche gauche étroite et coudée
- obs. de SILVER : bronche lobaire partiellement collabée
- DAUMET, LE MELLETIER : refoulement vers le vas de la bronche lobaire supérieure gauche.

La mise en évidence d'un tel dysfonctionnement bronchique permet d'admettre le maintien secondaire de l'emphysème, qui par sa masse même et la pression intra-thoracique qu'il développe, engendre ce dysfonctionnement à type de compression et de coudure de la bronche, rendant ainsi l'emphysème irréversible. Ce qui permet de concevoir les observations d'emphysème lobaire latent, où pendant plusieurs années, une hyperclarté radiologique souvent importante reste parfaitement tolérée. Par ailleurs on sait que, d'une manière générale, il n'y a pas de parallélisme rigoureux entre une affection donnée et un tableau fonctionnel donné (KOURILSKY, DECROIX).

Devant ce maintien secondaire de l'emphysème, quels pourraient être les facteurs déclenchants initiaux ? Ce sont les causes de l'emphysème obstructif acquis telles que :

- l'inhalation de liquide amniotique, ou l'obstruction par "bouchon muqueux" à la naissance; les fausses routes alimentaires : BINET J.P., GALEY, MATHEY.
- un mauvais fonctionnement respiratoire central (JEUNE)
- et surtout une infection bronchique.

Or les observations faisant mention d'un tel accident pouvant éventuellement jouer le rôle de facteur déclenchant, dans ces cas d'étiologie inexpliquée, sont rares. Citons : infection respiratoire dans les observations de WILLIAMS; NELSON, 1957 cas 1; HENRY; VAILLANT n° 1. Oedème de la muqueuse bronchique dans celle de GIRAUD. Mucosités abondantes dans celle de FISCHER, 1958.

Mais nous savons que de tels accidents peuvent passer inaperçus, permettant d'étendre la notion de facteur déclenchant et de concevoir certains cas de découverte fortuite (obs. de DAUMET, LE MELLETIER).

Cette notion de facteur déclenchant enfin reste valable dans les cas où une malformation bronchique a été trouvée (SANTY n° 3; BROUDO L. n° 3; notre obs. n° 4 où il y a eu des épisodes infectieux initiaux). Pr LAURENCE.

En conclusion :

Plusieurs hypothèses peuvent être envisagées pour concevoir la pathogénie de ces cas d'emphysème lobaire géant d'étiologie inconnue. La plupart d'entre elles manquent cependant d'arguments anatomopathologiques précis, et aucune ne permet à elle seule d'expliquer l'ensemble de ces cas.

III - PROBLEMES DE LA NATURE CONGENITALE

C'est un problème difficile qui se pose à propos de chaque observation, et avec d'autant plus d'acuité dans les formes tardives.

Est-ce un emphysème lobaire géant congénital ? Peut-on exclure avec certitude une lésion obstructive acquise secondaire ? D'autant que le caractère acquis d'une lésion n'exclut pas qu'elle n'ait pas bénéficié d'une prédisposition congénitale.

Nous retiendrons finalement deux sortes d'arguments en faveur de la nature congénitale de la maladie : les arguments positifs et les arguments négatifs.

A - Les arguments positifs

1) La découverte d'une malformation de l'arbre bronchique

Cette anomalie bronchique provoque l'emphysème par un mécanisme de valve aboutissant à une obstruction partielle de la bronche (CHEVALIER JACKSON).

Il s'agit parfois d'anomalies seulement macroscopiques, ou de découverte de bronchoscopie non confirmées par l'histologie. Parfois ce sont des anomalies macro et microscopiques : l'histologie révèle alors une absence ou une hypoplasie des arcs cartilagineux. Nous avons vu ces anomalies plus en détail lors de l'anatomopathologie.

Insistons cependant sur le fait que ces anomalies bronchiques devront être recherchées très minutieusement. On s'aidera d'une bronchoscopie, d'un bronchogramme; mais le plus souvent, c'est seulement à l'étude histologique que l'on en fera le diagnostic, en étudiant les grosses bronches, les moyennes et les bronchioles, car on sait que les anomalies peuvent être très limitées et ne siéger que sur un très court segment de bronche.

2) La découverte d'autres malformations, associées ou non aux malformations bronchiques

Ces autres malformations apportent un argument indirect de grande valeur, mais nullement décisif. Elles sont assez fréquentes : dans 25 % des 107 cas rapportés par VAILLANT; les observations que nous avons relevées depuis cette date (1961) donnent le même pourcentage.

Citons les principales malformations rencontrées :

a) Les malformations cardiaques

Ce sont les plus fréquentes; citons :

- COTTOM

- . obs. 1 : anomalie du septum interventriculaire + sténose pulmonaire et aplasie du rein gauche
- . obs. 3 : canal artériel + malformation du septum interventriculaire
- . obs. 5 : canal artériel + fente palatine + pouce surnuméraire
- . obs. 6 : anomalie du septum interventriculaire + malformation du sacrum.

- RAZEMON

Canal artériel + persistance du trou de Botal.

- HAMILTON et SLOAN obs. 4

Communication interventriculaire.

- VAN EPPS obs. 3

Communication interauriculaire.

- JONES, ALMOND, SNYDER, MEYER et PATRICK, 1965

. 4 cas de malformation interventriculaire

. 2 cas de tétralogie de Fallot

. 2 cas de canal artériel persistant.

- APITZ J., 1965

Persistance du canal artériel.

b) Les malformation thoraciques

- thorax en entonnoir (SHAW, cas n° 1)

- thorax en bréchet (BROUDO n° 1; notre cas n° 1)

- malformation du médiastin antérieur avec communication des deux plèvres (GROSS et LEWIS, 1945; LEWIS et POTTS, 1951).

- Agénésie pulmonaire droite dans un cas d'emphysème lobaire gauche avec bronchomalacie typique (R. FRANCIS, G. MARET, H. DUC, 1966).

c) Les malformations vasculaires

- Anomalies de positions des artères pulmonaires du lobe emphysémateux (BELSEY n° 2)

- anomalie d'une veine pulmonaire (ROBERTSON)

- lymphangiectasies pulmonaires bilatérales (ROUJEAU, SEE, DELTHIL, 1965).

- dilatation importante des artères bronchiques et des veines du hile pulmonaire (SWEET, 1950; notre obs. 4 d'adolescent).

Notons que les cardiopathies congénitales associées peuvent poser des problèmes diagnostiques délicats. Elles peuvent par ailleurs rendre précaires les conditions de l'intervention chirurgicale.

3) Les antécédents familiaux et personnels

Le caractère familial de la maladie n'est réellement retrouvé qu'une seule fois, dans les observations 2 et 3 de HARTER, qui rapporte deux cas

d'emphysème du lobe moyen droit, survenus chez deux soeurs non jumelles.

Signalons divers antécédents familiaux et personnels que l'on a recherchés comme ayant pu avoir une influence dans la genèse de la maladie. En réalité, les résultats ne sont guère probants, car d'une part ils sont exceptionnellement retrouvés et d'autre part ils sont très variables.

OVERSTREET signale dans l'une de ses observations l'existence d'une syphilis secondaire maternelle.

SLOAN obs. 2 : il existe la notion d'une allergie saisonnière paternelle.

WILLIAMS : notion d'asthme familial. Ainsi que dans notre observation n° 1.

La grossesse est rigoureusement normale. Seul DUFRANC signale un hydramnios diagnostiqué au 6ème mois de la grossesse. La notion de prématurité n'est retrouvée que trois fois (STOVIN; BAILLY obs. 2; ROUJEAU, SEE, DELTHIL).

L'accouchement est le plus souvent normal avec cri et respiration spontanée immédiate de l'enfant, sans traumatisme obstétrical. Dans onze observations cependant, l'enfant cyanosé à la naissance a dû être réanimé car ne respirant pas spontanément : EHRENHAFT (cas 1), EGAN SHAW (cas 2); NELSON (cas 2); COTTOM (cas 5), JULIEN MARIE (1951), JEWETT (cas 1, 2 et 4 où l'enfant est né par césarienne), CAMPBELL (1961), HERBERT, ZATKIN (cas 2 où l'accouchement a été très difficile).

Pour EHRENHAFT, une réanimation trop "poussée" peut être à l'origine de l'affection, mais dans trois des quatre observations qu'il rapporte, il s'agit en réalité d'un emphysème diffus pulmonaire, interstitiel et médiastinal, d'évolution immédiatement fatale.

B - Les arguments négatifs

1) L'absence de signes infectieux

On recherchera une infection pulmonaire récente, la notion récente d'un virage de cuti; ainsi que des signes actuels d'infection : fièvre, leucocytose avec polynucléose, foyer infectieux. Mais nous avons vu la réserve qu'il fallait apporter à cette absence de signes infectieux.

2) L'absence de toute cause susceptible d'entraîner un emphysème obstructif secondaire

Corps étranger, tumeur adénopathique, granulome endo-bronchique (GERBAUX); ici la bronchoscopie sera d'une grande utilité.

Mais une fausse route alimentaire ou une embolie amniotique peuvent poser chez le nourrisson un problème diagnostique difficile (BINET J.P., GALEY, MATHEY).

Par ailleurs certains auteurs (BRETON et DUBOIS) se rapportant à ces possibilités d'emphysèmes obstructifs précoces, pensent que la découverte de l'emphysème dans les premières années de la vie ne constitue pas un critère certain, quant à sa nature congénitale.

*

* *

CHAPITRE VIII - TRAITEMENT

Devant la découverte d'un emphysème lobaire géant chez un nourrisson en état de détresse respiratoire, l'exérèse du lobe emphysémateux est le seul geste salvateur.

Mais lorsqu'il n'y a que quelques signes fonctionnels, et plus encore dans les formes latentes, les problèmes d'indications thérapeutiques vont parfois être délicats.

Nous envisagerons les principaux types de traitement, avec leurs indications et leurs résultats.

I - LE TRAITEMENT MEDICAL SYMPTOMATIQUE

Il comporte l'oxygénothérapie continue ou discontinue, sous tente; les analeptiques cardio-respiratoires, et une antibiothérapie à large spectre.

GUIVARCH et SEMELAIGUE pensent que ce traitement symptomatique n'a absolument aucun effet, ce qui représente un argument diagnostique supplémentaire. En fait, les affections voisines telles : les kystes "ballon", les pneumatocèles, ne réagissent guère davantage à ce traitement; exception faite cependant pour l'emphysème obstructif par infection bronchique localisée.

Le traitement médical garde malgré tout une valeur indéniable, permettant quelquefois de temporiser, quand la maladie débute dès la naissance, retardant un peu l'échéance de l'intervention chirurgicale (CAMPBELL, 1961; notre obs. n° 2). Ce traitement s'impose également si une infection broncho-pulmonaire se surajoute à l'emphysème en aggravant les symptômes, il permet là aussi une intervention dans de meilleures conditions.

Mais pratiquement, il faut considérer comme une règle absolue l'insuffisance du seul traitement médical, tout au plus permet-il de retarder l'acte opératoire, en restant un complément institué avant et après celui-ci.

II - LA THORACOCENTESE ASPIRATRICE

Soit ponction aspiration à la seringue, soit drainage aspiratif par cathéter, sont désignés par la majorité des auteurs comme des manoeuvres dangereuses et inutiles (J.P. BINET, J.J. GALEY, MATHEY). Pour WHITE, la seule indication de la décompression à la seringue est l'urgence thérapeutique que constitue l'état de détresse respiratoire aiguë. Elle apporterait alors une amélioration transitoire, dont il faudrait profiter pour pratiquer l'indispensable exérèse. Ce fut le cas dans l'observation n° 2 de VAILLANT, 1961.

Les auteurs argentins (DIAZ, BOBILLO) pensent à l'inverse que cette pratique est non seulement inefficace, n'apportant en fait jamais l'amélioration, même transitoire désirée, mais qu'elle est essentiellement dangereuse par la création quasi constante d'une pneumothorax d'évolution souvent fatale.

KORNGOLD et BAKER publièrent en 1954 deux cas d'emphysème lobaire géant traités par décompression transpariétale à la seringue, avec une très nette amélioration de tous les signes fonctionnels, mais création d'un pneumothorax. Ce dernier fut à son tour exsufflé et l'amélioration initiale persista, évoluant peu à peu vers la guérison. Ces enfants furent suivis régulièrement sans que les auteurs n'aient jamais constaté de récurrence.

L'explication donnée par KORNGOLD et BAKER à ces deux remarquables exceptions est la suivante : ils pensent avoir agi "par la création involontaire d'un pneumothorax qui rompt le cercle vicieux d'un lobe distendu, augmentant la coudure de la bronche lobaire responsable de l'emphysème. Cette méthode de traitement pourrait à la rigueur être valable pour le nouveau-né où l'emphysème lobaire est récemment établi et donc encore réversible."

On retrouve 13 observations où fut pratiqué ce traitement par ponction aspiration.

- Dans 3 de celles-ci l'amélioration fut définitive (KORNGOLD obs. 1 et 2; HARTER obs. 1)
- Dans 5 autres, l'évolution fut rapidement fatale (OVERSTREET; NELSON cas 1, 1951; ROBERTSON cas 1 et 3; et JOSEPH)
- Dans 5 autres enfin, elle n'eut aucun résultat et seule la lobectomie assura la guérison (GROOS; JEWSEBURY; ROBERTSON obs. 5; FOURNIER obs. 1 et 2).

En conclusion :

L'inutilité et le danger de la ponction aspiration sont assez évidents pour qu'elle ne soit plus pratiquée. Tel est notamment l'avis du Pr LAURENCE : "Il suffit d'avoir observé une coupe de ces lobes emphysémateux, où chaque alvéole est distendu, pour en comprendre l'inefficacité. Elle peut être dangereuse en créant un pneumothorax sous tension qui risque d'aggraver les signes d'insuffisance respiratoire."

III - LE TRAITEMENT CHIRURGICAL : LA LOBECTOMIE

A - L'indication opératoire

Certains auteurs, tel VENTURINI, préconisent une résection immédiate, dès l'élaboration du diagnostic. VAN EPPS insiste également sur la précocité de la sanction thérapeutique. Ainsi, devant l'état de détresse respiratoire aiguë, la lobectomie s'impose, ainsi que devant l'accentuation progressive des signes fonctionnels et des accès dyspnéiques dans leur fréquence et dans leur intensité.

Toutefois, lorsque les signes fonctionnels sont minimes et améliorés par le traitement médical, on est en droit de temporiser afin d'intervenir ultérieurement sur un enfant plus âgé et dans de meilleures conditions de résistance.

Dans les formes latentes ou stabilisées, le choix du traitement va être plus difficile. D'autant que dans 10 observations nous avons vu que l'évolution avait été excellente malgré l'absence d'intervention (CAFFEY n° 11 et 12; GUIVARCH n° 2; HOLZEL n° 1; THOMSEN n° 3; FONTAN VERGER n° 4; DAUMET; BROUDO L. n° 1 et 2; LUCIAN n° 2). Ainsi certains médecins hésitent à poser l'indication formelle d'une exérèse pulmonaire chez un enfant tolérant fonctionnellement parfaitement son emphysème pulmonaire.

A l'opposé, tous les Anglo-Saxons, puis tous les chirurgiens et nous partageons cet avis, pensent que l'on s'expose en attendant à des accidents évolutifs graves, supérieurs aux risques encourus lors d'une lobectomie chez un sujet en bon état. Nous rappellerons à ce propos que, d'une manière générale, chez un enfant, à des signes fonctionnels modérés peuvent correspondre des lésions anatomiques graves.

Par ailleurs, l'insuffisance respiratoire fonctionnelle chronique est génératrice de trouble du développement staturo-pondéral, et avec, à long terme, insuffisance ventriculaire droite : Pr LAURENCE. Il peut aussi se développer une déformation thoracique : SHAW.

Enfin les infections respiratoires chez ces malades sont souvent plus fréquentes et plus prolongées. L'infection atteignant soit le lobe emphysémateux : obs. de BROUDO L. n° 1; et dans notre obs. n° 4; soit les autres territoires pulmonaires : JEWETT; FOURNIER.

Aussi nous pensons qu'il est préférable de pratiquer l'intervention, même dans ces formes stabilisées, d'autant que la surveillance médicale, dans les cas cités comme ayant évolué favorablement sans intervention, n'a été établie en moyenne que sur quelques années seulement. Nous avons vu que dans notre obs. n° 4, l'hyperclarté radiologique avait été découverte à l'âge de 4 ans, et que l'on fut amené à effectuer la lobectomie à l'âge de 15 ans, devant les épisodes infectieux pulmonaires récidivants.

B - L'intervention

Sans être bénigne, elle est cependant actuellement de pratique courante, et réalisable dans les premiers jours de la vie. GROSSET et SHAW l'affirmaient déjà en 1953 : "La résection pulmonaire est maintenant possible avec un pourcentage important de survie chez les enfants, grâce aux progrès de l'anesthésie, à l'amélioration de la technique chirurgicale et aux antibiotiques."

Les incidents survenus en cours d'intervention sont rarissimes. Quelques auteurs tels : FOURNIER; VAN EPPS, soulignent les difficultés de l'anesthésie chez les enfants en grande détresse respiratoire, avec le danger de mise en surpression du lobe emphysémateux, lors de la respiration contrôlée. Dans l'observation de VENTURINI, ces difficultés furent telles qu'elles obligèrent à effectuer la lobectomie quelques semaines plus tard. WILLIAMS signale la survenue de deux arrêts cardiaques en cours d'intervention, traités avec succès par massages, ils n'entraînèrent aucune conséquence grave.

C - Les suites opératoires

1) Immédiates

Dans l'immense majorité des cas elles sont simples. La réexpansion d'un ou des lobes restants est satisfaisante, en raison de l'extraordinaire plasticité du parenchyme pulmonaire de l'enfant (JAUBERT de BEAUJEU) Les cavités résiduelles sont exceptionnelles : LE BRIGAND cependant, après une lobectomie supérieure gauche, constata une mauvaise réexpansion du lobe inférieur gauche, ce dernier n'occupant deux mois plus tard que la moitié de l'hémithorax. Dans l'observation n° 2 de VAILLANT, on fait une constatation identique.

NELSON, 1952, obs. n° 2; DUFRANC, signalent la survenue d'un pneumothorax spontané, du côté des lobes restants. Ces pneumothorax spontanés furent exsufflés et en définitive, la réexpansion pulmonaire fut excellente. Dans notre obs. n° 1, il y a eu un décollement secondaire du parenchyme pulmonaire, après ablation des drains mais le poumon revint facilement à la paroi thoracique avec un nouveau drainage. Dans notre obs. n° 3 il y a eu un pneumothorax au 7ème jour, ayant nécessité deux drainages, le retour à la paroi se fit bien, mais il resta quelques séquelles pleurales.

2) Eloignées

Elles ont la même réputation de bénignité, le pronostic lointain étant dans la plupart des cas excellent. Les signes fonctionnels disparaissent, l'image radiologique redevient normale, le développement staturo-pondéral et psychomoteur s'effectuent normalement.

BAILLY obs. 1 et SLOAN obs. 3 constatèrent un aspect emphysémateux des lobes restants, spontanément régressif en quelques mois; sans doute s'agissait-il de l'emphysème de compensation habituel après résection pulmonaire.

SLOAN insiste sur la récurrence de la maladie après lobectomie, sous la forme d'un emphysème généralisé clinique et radiologique, avec à la bronchoscopie obstruction bronchique expiratoire. Il présente trois observations où l'évolution a été telle, ce qu'il explique par l'existence d'une anomalie qui toucherait toutes les portions de l'arbre aérien. Mais nous avons vu que cette idée avait pu être infirmée.

EGAN et BOJANDE ont observé une pachypleurite à titre de séquelle.

JEWETT et FOURNIER notent une certaine propension à développer de fréquentes infections pulmonaires, chez les enfants qu'ils ont opérés.

GEORGE R.; DE MUTH M.D.; HERBERT; SLOAN M.D. en 1966 rapportent six cas d'emphysème lobaire congénital, qui ont été revus entre cinq et quatorze ans après l'intervention :

- tous ont grandi normalement, sans infections pulmonaires plus fréquentes qu'habituellement.
- Quatre ont une activité physique tout-à-fait normale.
- Deux présentent une dyspnée d'effort modérée et chez l'un d'entre eux, il semble acquis qu'il reste un emphysème pulmonaire d'origine malformative.

Dans tous les cas, il n'y a pas eu régénération pulmonaire, mais surdistension des lobes restants.

En conclusion

On peut donc conclure en disant que la lobectomie est le seul traitement de l'emphysème lobaire géant congénital, et que les résultats en sont excellents.

Par ailleurs la mortalité opératoire est très basse :

VAILLANT en 1961 relève sur 85 lobectomie : 6 décès. L'un d'eux pouvant être attribué à l'existence d'un sarcome associé (HARTER obs. n° 2). Dans deux autres cas on note la coexistence de cardiopathies congénitales : communication interauriculaire et sténose de l'artère pulmonaire (VAN EPPS obs. n° 3) et communication interventriculaire (COTTOM obs. n° 1).

Ultérieurement, sur 39 lobectomies, nous n'avons relevé que deux décès (HERBERT, ZATKIN en 1962 : nouveau-né de UN jour pour qui la naissance avait été très traumatisante, avec nécessité de réanimation, et FRANCOIS R., MARET en 1966 : enfant qui présentait une agénésie pulmonaire droite associée à l'emphysème.)

*

* *

C O N C L U S I O N S

Cette étude de l'emphysème lobaire géant congénital nous a permis de porter trois groupes de conclusions.

I - Le premier groupe a trait à la symptomatologie, au diagnostic différentiel, et au traitement.

a) Chez le nourrisson

La symptomatologie est celle d'un tableau de détresse respiratoire aiguë, constitué brusquement, ou plus progressivement. Radiologiquement, on a une image pulmonaire d'hyperclarté "habitée" hémithoracique et s'accompagnant d'un refoulement des organes voisins.

L'emphysème lobaire géant congénital reste une maladie rare, il faudra avant d'en affirmer le diagnostic, éliminer successivement un pneumothorax spontané, les autres causes de "poumon soufflé", les kystes congénitaux, les pneumatocèles, une malformation de la corticalité pleuro-pulmonaire.

L'attitude thérapeutique dans cette forme aiguë est nette : il faut intervenir d'urgence et pratiquer l'exérèse des zones emphysémateuses, sinon l'évolution serait fatale.

Nous avons présenté trois observations personnelles d'emphysème lobaire géant chez le nourrisson. Elles ont été observées dans les services du Dr FLEURY et du Dr de MENIBUS.

b) Chez l'adulte ou l'adolescent

Il s'agit de formes latentes ou stabilisées. Radiologiquement l'hyperclarté observée est identique à celle décrite chez le nourrisson. Ces formes de l'adulte sont très exceptionnelles : sur 152 cas d'emphysème lobaire géant que nous avons pu dénombrer, il n'y a que 7 observations de l'adulte ou de l'adolescent, dont un cas, rapporté dans cette étude et que nous avons

observé dans le service de M. le Dr J.P. LEMERCIER.

La bonne tolérance de l'emphysème autorise à pratiquer des investigations plus détaillées, permettant d'éliminer : outre les causes d'hyperclarté pulmonaire unilatérale, que nous avons vues avec le diagnostic différentiel du nourrisson, les images bulleuses résiduelles d'abcès ou de cavernes, les bulles d'emphysème de l'adulte qui posent des problèmes dans leurs formes unilatérales avec soufflage, et enfin un syndrome de MAC LEOD.

Du point de vue thérapeutique, même dans ces formes latentes ou stabilisées, nous pensons qu'il faut intervenir, car l'on s'expose en attendant, même sous surveillance médicale, à des accidents évolutifs de gravité souvent supérieure aux risques encourus lors d'une lobectomie chez un sujet en bon état.

II - Le deuxième groupe a trait à l'étiopathogénie.

Nous ne retiendrons que les théories étiopathogéniques bronchiques par malformations de la bronche du lobe emphysémateux. Il s'agit le plus souvent d'une bronchomalacie par atteinte des arcs cartilagineux, qui peuvent être, soit totalement absents, soit simplement diminués.

Chez l'adulte, la nature malformative de la maladie a pu être prouvée quatre fois. Dans le cas de BROCARD, où la bronchomalacie a été démontrée microscopiquement; dans notre observation d'adolescent, où la bronche lobaire supérieure droite desservant le lobe emphysémateux est beaucoup plus molle que normalement, et où les artères bronchiques et médiastinales, au niveau du pédicule, sont d'un calibre considérable, ce qui constitue un argument indirect de valeur en faveur de la nature congénitale de l'emphysème. Dans l'observation de SWEET, où l'on constate ces mêmes dilatations vasculaires. Enfin dans le cas de ROYES où l'on a retrouvé un repli muqueux bronchique malformatif.

Dans un tiers des observations d'emphysème lobaire géant, l'étiologie exacte demeure inconnue. Il entre cependant certainement dans cet ensemble des cas typiques d'emphysème lobaire géant congénital, quand on sait : la difficulté éprouvée à retrouver une malformation bronchique parfois très localisée et l'inconstance de l'emploi des colorations spécifiques destinées à déceler les anomalies de la substance chondroïde.

III - Le troisième groupe a trait à des conclusions particulières.

a) Dans notre observation d'adolescent, il a été observé un phénomène d'épithélialisation de la paroi interne des bulles.

Classiquement c'est là un des critères du diagnostic différentiel entre les kystes à revêtement interne épithélial et les bulles d'emphysème, où la paroi interne est la simple paroi alvéolaire.

Les travaux de BESANCON et DELARUE ont montré qu'une épithélialisation secondaire pouvait envahir la paroi interne d'une bulle d'emphysème, traduisant "une métaplasie régressive due à la perte de la fonction respiratoire et aux perturbations circulatoires qui l'accompagnent." L'infection jouant un rôle important dans cette métaplasie.

Nous n'avons relevé ce phénomène d'épithélialisation secondaire dans aucune autre observation d'emphysème lobaire géant congénital. Sans doute en raison de l'évolution beaucoup plus rapide de ces autres cas, et aussi en raison des infections pulmonaires récidivantes qu'a présentées notre malade.

b) Dans deux observations de l'adulte il a été pratiqué une exploration fonctionnelle respiratoire.

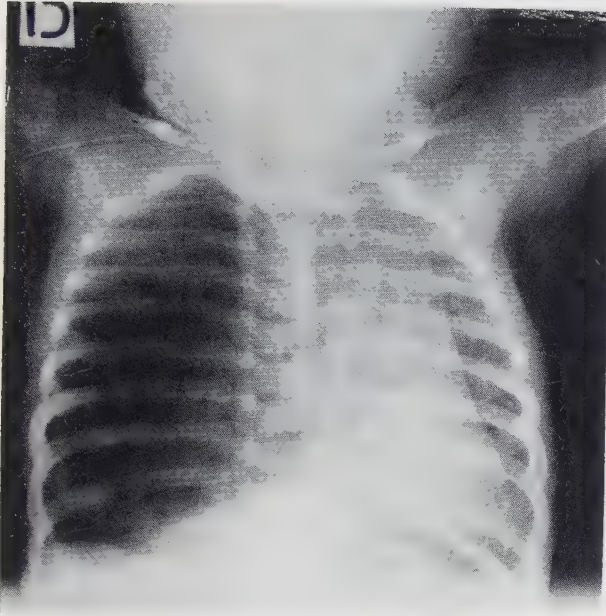
On a mesuré dans les deux cas : le volume expiratoire maximum seconde; la capacité vitale; le volume résiduel et la capacité totale; et on a étudié les rapports VE_{MS}/CV et VR/CT . Dans notre cas il y a eu en plus un dosage des gaz du sang.

Les résultats de cette exploration fonctionnelle, dans ces deux cas, comparés aux résultats théoriques obtenus dans les troubles obstructifs localisés (KOURILSKY; DECROIX), sont variables. Notamment dans notre observation le fait apparemment paradoxal d'un rapport VR/CT normal dans ce cas d'emphysème, s'explique par le fait qu'à l'expiration la poche emphysémateuse garde le même volume, comprime le poumon sain et de ce fait se trouve augmenté le volume de réserve expiratoire.

L'exploration fonctionnelle ne servira finalement pas à l'élaboration du diagnostic, mais elle sera très utile pour établir "le déficit fonctionnel global actuel et le risque opératoire, sans cependant permettre de prévoir l'état fonctionnel post-opératoire." (JAUBERT de BEAUJEU).

Planche I

BUR... W
19.2.65



Face 1

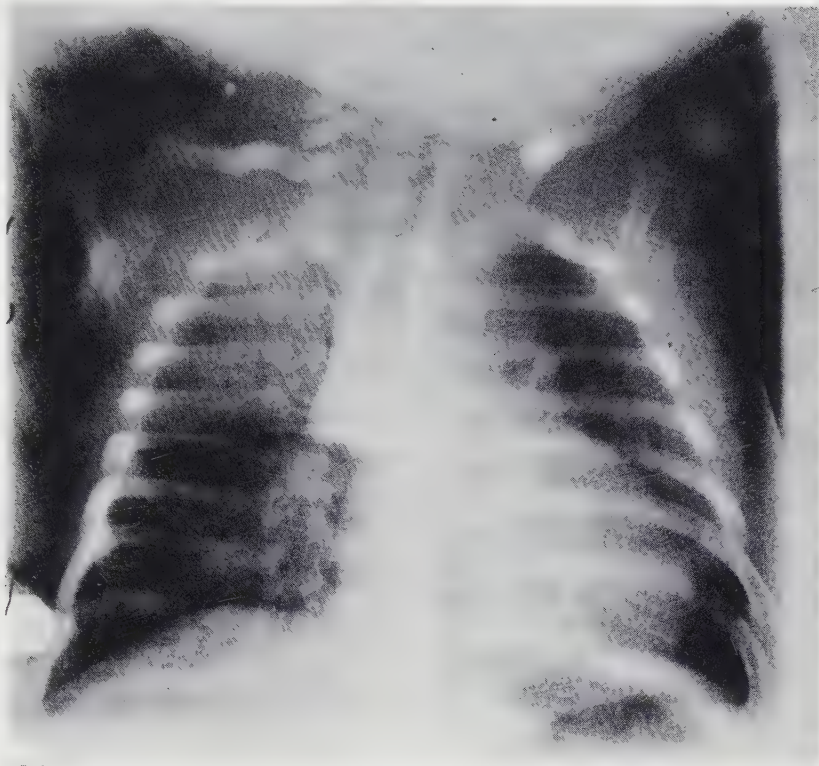


Face 2

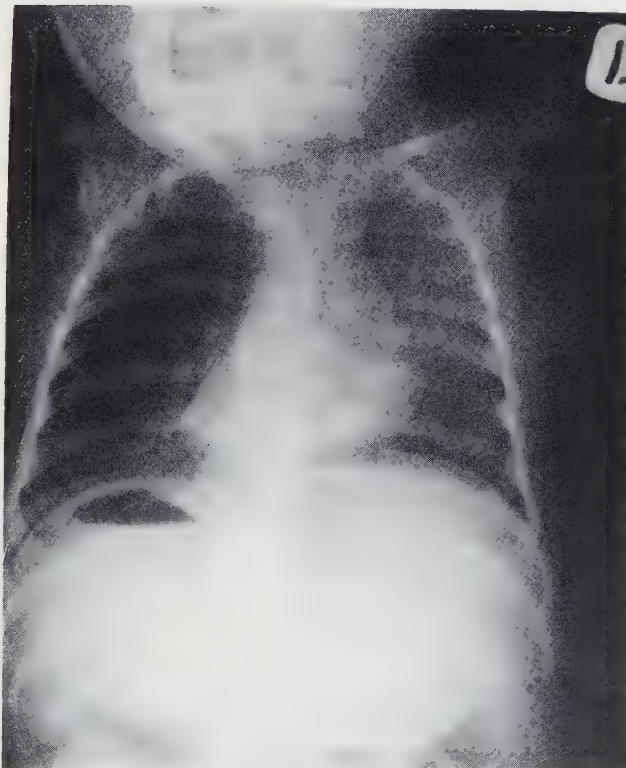


Profil

Planche II



TRA... Frédéric
21.1.66



FOU... Pascal
21.10.61

Vu le Président de Thèse

Pr. G. BROUET

Vu le Doyen de la Faculté

Pr. G. BROUET

Vu et Permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

Jean ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

- 1 - ABBOT, VAN FEEIT, WILLIAM and WEEMS
Diagnostic and therapeutic considerations relative to lobar emphysema of infancy.
Am. Review of tuberculosis and m. Diseases 1958, 78, n° 2 August, p. 320.
- 2 - AHNLUND, EKELOUND, RUDSTROM
Local pulmonary emphysema in small children.
Acta Paediatrica, 1958, vol. 47.
- 3 - ADAM S.M.H.
Les cavités gazeuses pulmonaires apparemment congénitales du nourrisson.
Thèse Médecine, Paris 1955.
- 4 - ALBERT H.M. et POTTS W.J.
Congenital lung cysts in infants.
Pediatrics, 1953, 12, 3, pp. 283-287.
- 5 - APERT E., GIRARD L.
Dilatation broncho-alvéolaire chez un hérédo syphilitique.
Société de Pédiatrie, 1929, p. 174.
- 6 - APITZ J., RICHTERING et WILUTZKY
Monatsschrift für Kinderheilkunde; T. 113, fasc. 5 mai 1965, pp. 348-354.
- 7 - BACKMAN, PORKKULAINEN and SULAMEAU
Pulmonaries tension emergencies in infants.
Annales Paediatricae Fenniae Helsinki, 1959, 5, n° 5, p. 172.
- 8 - BAFLES Th. and POTTS W.
Pulmonary resection in infants and children.
Ped. Clinic of north Philadelphie, 1954, p. 709.
- 9 - BAILLY
Formations géantes aériennes du poumon chez l'enfant à propos de 11 observations d'exérèse.
Thèse, Lyon 1956, n° 156.
- 10 - BARIETY M., PAILLAS J., LEVY M.
La trachée et les bronches cartilagineuses.

- 11 - BELSEY R.H.R.
Tension cysts of the lung in infancy and childhood.
British journal of Tuberculosis, 1958, 52, p. 53.
- 12 - BERTOLINI
Consideration on an acute congenital pneumopathy of infants
hypertensive massive lobar emphysema. Contribution of a case.
Minerva Chir., 16, p. 1272, 6, 31 oct. 1961.
- 13 - BESANCON F., DELARUE J.
Structure, remaniements et mode de formation des bulles d'emphy-
sème pulmonaire.
J. Fr. Med. et Chir. Thor., 1947, I, 4, pp. 209-235.
- 14 - BIDERMAN M.
Emphysème localisé.
Semaine des Hôpitaux Paris, 37, 8 fév. 1961, pp. 487-491.
- 15 - BINET J.P., NEZELOFF C.
Trois cas d'emphysème lobaire géant du nourrisson.
Mémoire de l'Académie de Chirurgie, T. 84, n° 12-13; 30 avril 1958,
p. 377.
- 16 - BINET J.P. et MEGEVAND R.
Traitement chirurgical d'un cas d'emphysème lobaire géant, chez
un enfant. Valeur de l'administration de corticoïdes post-opéra-
toire.
- 17 - BINET J.P., GALEY J.J., MATHEY J.
Les soi-disant kystes aériens du poumon de l'enfant et du nourrisson.
La Revue du Praticien, 1963, 13, pp. 1791-1804.
- 18 - BOLANDE R.B., SCHNEIDER A.F., GOGGS J.
Infantile lobar emphysema.
A.M.A. Archives of pathology, avril 1956, p. 289.
- 19 - BOLONIKS.
Lobar emphysema.
American J. of Children, 1954, 88, p. 364.
- 20 - BREKLER
Congenital segmental emphysem of the lung.
The Journal of Thoracic surgery, St Louis, 1957, 34, n° 2,
August, p. 177.
- 21 - BRETON et DUBOIS
Les malformations congénitales du poumon, p. 88.
- 22 - BROCARD H., VANNIER R., GALLOUEDEC C., LE DU
Emphysèmes pulmonaires unilatéraux, non bulleux, d'apparence
primitive.
Bull. Soc. Med. Paris, 1963, 114, pp. 553-575.

- 23 - BROCARD et GALLOUEDEC
Les hyperclartés pulmonaires unilatérales.
Revue de Tuberculose et de Pneumologie, 1964, T. 28, n° 5-6,
pp. 660-667.
- 24 - BROUDO Lyliane
Les formes latentes de l'emphysème lobaire géant congénital
du nourrisson.
Thèse, Paris 1962.
- 25 - BRUN et MAGNIN
Les dystrophies bulleuses du poumon tuberculeux.
Bull. Soc. Med. Hauteville, 1960, 1 vol. 38ème année.
- 26 - BRUNE
La ventilation collatérale.
Thèse, Lyon 1961.
- 27 - BRUWER A., CLAGETT T., MAC DONALD
Anomalous arteries of the lung associated with congenital
pulmonary abnormality.
Journal Thoracic Surgery, 1950, 196, pp. 957-972.
- 28 - BUCI, GIOVANI
Emfisema holloso distruttivo lobare in neonato prematuro a
evoluzione protrata e guarigione spontanea.
Minerva Paediatrica, 1958, vol. 2.
- 29 - BUNNER and POCKSTEEN
Localised emphysema.
Acta radiologica, mars 1960, 53, pp. 184-190.
- 30 - CAFFEY S.
On the natural regression of pulmonary cysts during early infancy.
Pediatrics, I, 1953, II, p. 48.
- 31 - CAFFEY J.
Regional pulmonary obstructive emphysema in infants and children.
Amer. J. Dis. Child., 1940 : III, pp. 586-605.
- 32 - CAMPBELL, BAUER, HEWLET
Congenital localised emphysema.
J. Thor. and C.V. Surgery, 41, pp. 576-586, May 1961.
- 33 - CASTAING
L'emphysème pulmonaire, considérations physiologiques et physio-
pathologiques.
- 34 - CASTEX M.P., MAZZEI E.S., RENOLAR et PEDAGE
Emphysème pulmonaire expérimental.
Presse Médicale Argentine, 34, 1947, p. 2131.

- 35 - CASTEX M.P., MAZZEI E.S.
Aspects cliniques de l'emphysème pulmonaire.
J. Fr. Med. et Chir. Thor. 1948, 2, I, pp. 19-33.
- 36 - CHEVALIER JACKSON et MANGES W.F.
The diagnostics and the localizations of no opaque foreing
bodies in the bronchi.
Am. J. of Roentgend. 1920, 7, pp. 277-285.
- 37 - CHRISTAENS L., MARCHAND ALPHANT A. et FOUET A.
Emphysème congénital et cutis laxa.
Presse Médicale, 1954, 62, p. 1799.
- 38 - CLARK et Coll.
Cystic disease of the lung in new born treated by pneumonectomy.
Arch. Dis. in Children, 1956, 31, p. 358.
- 39 - COMBES A.
Diagnostic radiologique des emphysèmes lobaire et bulleux chez
le nourrisson.
Mémoire pour le C.E.S. d'Electroradiologie, Paris 1957.
- 40 - CONGENITAL LOBAR EMPHYSEMA. Case reports of the Children's Memorial
Hospital. October 1958, n° 10, p. 4327.
- 41 - CONTRO S., MILIER R.A., WHITE H. et POTTS W.J.
Circulation.
1958, a, 17, p. 418.
- 42 - CONWAY
The origin of the lung cysts in childhood.
Arch. Dis. Child. 1951, 26, pp. 505-529.
- 43 - CORNET, KERNELS, DUPAU et COIFFARD
Trois cas d'emphysème lobaire géant.
Le Poumon et le Coeur, juin 1959, p. 613.
- 44 - COTTOM D.G. and MYERS N.A.
Congenital lobar emphysema.
British Med. J. London, 1957, 5032, pp. 1394-96.
- 45 - COURY C.
Les soi-disant kystes aériens du poumon.
La Revue du Praticien, 1963, 13, pp. 1731-1756.
- 46 - CULINER M.M.
Collateral ventilation and the hyperlucent lung.
Am. J. Med. 1964, 36, pp. 395-403.
- 47 - DARKE C.S., CHRISPIN A.R., SNOWDEN B.S.
Unilateral lung transradiancy.
Thorax, 1960, 15, pp. 74-81.

- 48 - DAUMET, LE MELLETIER
Emphysème lobaire simulant une bulle géante.
Jour. Fr. Med. et Chir. Thor. 1951, p. 340.
- 49 - DEBORD R., ROBERT, SIBILSKY
Congenital obstructive emphysema treated by lobectomy.
Am. J. of diseases of Children, 1954, 88, n° 6, décembre ,
pp. 775-778.
- 50 - DEBRE, LAMY et J. MARIE
Kystes gazeux congénitaux du poumon et emphysème par obstruction
bronchique chez l'enfant.
Presse Médicale, 1940, 90, p. 917.
- 51 - DEBRE R., MIGNON et ODIER DOLFUS
Sur le diagnostic de kyste congénital du poumon.
Soc. Pédiatrie, 1933, 31, pp. 329-332.
- 52 - DEBRE R., LAMY, MIGNON N., KAPLAN
Emphysème pulmonaire par obstruction bronchique.
Bull. et Mém. Soc. Hôpitaux Paris, 1938, p. 1025.
- 53 - DE CHEHEBAR V.J. et GUAGLIONE R.R.
Consideraciones sobre el enfisema pulmonar en el recién nacido.
Dia Medico, Buenos Aires, juillet 1957, 29, 49, pp. 1664-1666.
- 54 - DIAZ BOBILLO I., PELLIZA J.M., MOSQUERA J.E., PAZZI H.
Enfisema obstructive lobular an un lactante de cuarto meses
lobectomy : curacion.
Arch. Argent. Pediat. 1955, 36, 4, pp. 178-188.
- 55 - DORHORS T., HEAF, SEMPLÉ
Unilateral emphysema.
The Lancet, London, 1957, II, nov. 2, n° 7001, pp. 873-75.
- 56 - DROUET, HERBENVAL et FAIVRE G.
Le rôle du facteur bronchique dans l'emphysème bulleux.
Annales de Médecine, 47, 1946, p. 341.
- 57 - DUFRANC et MARTIN
Un cas d'emphysème lobaire géant chez le nourrisson.
Le poumon et le coeur, juin 1959, p. 623.
- 58 - EHRENHAFT J.L. et TABER R.E.
Progressive infantile emphysema, a surgical emergency.
Surgery, 1953, 34 : 3, pp. 412-425.
- 59 - ENGELS S.
The child's lung.
London, 1947, Ed. Arnoldt, p. 71-80.

- 60 - Emphysèmes lobaires congénitaux.
E.M.C., I, 4063, B 50.
- 61 - EVANS A.W.
Congenital obstruction of the respiratory tract bronchial mal-
formation.
Am. J. of Roentgenol., 1949, 62, 2, pp. 177-184.
- 62 - FERENEZ C.
Congenital abnormalities of pulmonary vessels and their relation
to malformations of the lung.
Pediatrics, 1961, 28, 6, p. 993.
- 63 - FERGUSON and NEUHAUSER
Congenital absence of the lung and other anomalies of the
tracheo bronchial tree.
A.J. Roent. and Radiol. 1944, n° 52, p. 459.
- 64 - FISHER H.W., POTTS V.J., HOLINGER P.H.
Lobar emphysema in infants.
J. Pediatrics, St Louis, 1952, 41, pp. 403-10.
- 65 - FISHER H.W., LUCIDO J.L., LYNXWILLER C.P.
Lobar emphysema.
J. Am. Med. Association, January 1958, 116, 4, pp. 340-345.
- 66 - FONTAN, VERGER, VERIN, LAGARDE
Emphysème lobaire du nouveau-né.
Archives Françaises de Pédiatrie, 1954, II, p. 445.
- 67 - FONTAN A., VERGER P., PETRIAT A.
Emphysème lobaire diffus chez le nourrisson.
Pediatric, 1962, n° 1, pp. 55-65.
- 68 - FOUCHE R.F., SPEARS J.R., OGLIVIE C.
Unilateral emphysema.
British Medical J., 1960, I, pp. 1312-1315.
- 69 - FOURNIER
Deux cas d'emphysème lobaire géant du nourrisson opérés et guéris.
Mémoire de l'Académie de Chirurgie, T. 84, n° 12-13, p. 383.
- 70 - GAMAIN B., COBY J., TAURE M.
Les hyperclartés pulmonaires unilatérales.
Revue de Médecine, Paris, 1963, n° 18, I, 6.
- 71 - GAMAIN B.
Les hyperclartés pulmonaires unilatérales.
Revue de Tuberculose et de Pneumo., 1964, T. 28, n° 5-6, pp. 658-60.

- 72 - GALY, BEHENOD et BAILLY
Kystes, bulles et emphyseme géant chez l'enfant.
- 73 - GALY, JEUNE, JAUBERT, de BEAUJEU, MARET, BETHENOD, CHARRAT et BAILLY
L'emphyseme lobaire géant malformatif du nourrisson.
Annales Chir. Thor. et Cardio-vasculaires, 1962, I, n° 3.
- 74 - GAMMASSOTA
Morphologie normale et pathologique des cartilages bronchiques.
Les bronches, n° 1, janv. et fév. 1955.
- 75 - GEORGE R., DE MUTH M.D., HERBERT, SLOAN M.D.
Congenital lobar emphysema long term effects in six treated cases.
Pediatric Surgery, 1966.
- 76 - GILBERT F.W. and MYERS R.T.
Intra thoracic tension pulmonea in the neonatal period and infancy.
A.M.A. Arch. Surgery, mars 1958, 76, 3, pp. 402-406.
- 77 - GILLE et RODIER
Emphyseme lobaire malformatif du nouveau-né, segmentectomie et guérison.
Archives Françaises de Pédiatrie, 1960, n° 8.
- 78 - GIRAUD, BERNARD, COIGNET, METRAS, HARUNG
Lobectomy pour emphyseme obstructif chez le nourrisson.
Presse Médicale, 1950, 58, n° 82, pp. 1483-84.
- 79 - GROSSETT E.S., SHAW R.R.
Pulmonary resection in the first year of life.
Surg. Gynecol. and Obst. 1953, 97, 4, pp. 417-424.
- 80 - GROSS R.E. and LEWIS J.E.
Defect of the anterior mediastinum succesful surgical repair.
Surg. Gynecol. and Obst. 1945, 80, p. 549.
- 81 - GUIVARCH J.
L'emphyseme lobaire congénital.
Thèse, Paris 1954, n° 58.
- 82 - HAMILTON, LONGSTREET, GILLESPIE
Congenital hypertrophic emphysema.
The American Journal of Roentgen Radium therapie and nuclear
Medicine, 1958, 80, n° 3, pp. 421-425.
- 83 - HARTER J.S.
Discussion du rapport de SLOAN au 31ème Congrès de l'Am. Ass.
Thor. Surg.
San Francisco, 1953, J. Thor. Surg. I, 26, pp. 17-18.
- 84 - HENRY W.
Localized pulmonary hypertrophic emphysema.
J. Thor. Surg. 1954, 27, pp. 197-203.

- 85 - HERBERT, KORNGOLD, BECKER
Traitement non chirurgical de l'emphysème obstructif unilobaire
du nouveau-né.
Pediatrics, 14, 1954, 2, pp. 296-303.
- 86 - HERBERT, ZATKIN, PETER, COLE, BURTON
Cinq cas d'emphysème lobaire géant chez des nourrissons.
Pediatric Surgery, 1966.
- 87 - HIGH, ROBERT, AREY
Lobar emphysema in infants.
A.M.A., Journ. of Dis. of Children, Chicago, 1956, 92, n° 5, p. 498.
- 88 - HOLEEL A., BENNET E. and VAUGHAN B.F.
Congenital lobar emphysema.
Arch. Dis. Child. 1956, 31, p. 216.
- 89 - JEWETT J.C., ADLER R.H.
Localized pulmonary emphysema of infancy.
Surgery St Louis, 1958, 43, n° 6, pp. 926-34.
- 90 - JEWSBURY
British J. Surg. 1955, 42, p. 601.
- 91 - JONES, ALMOND, SNYDER, MEYER, PATRICK
Lobar emphysema and congenital heart disease in infancy.
Thor. Card. Surg. 1965, 49, I, 14 cas rapportés.
- 92 - JOSEPH, NEZELOFF, RIBIERRE, PLAINFOSSE
Le rôle des anomalies bronchiques dans la pathogénie de l'emphy-
sème lobaire géant.
Annales de Pédiatrie, 24 fév. 1958.
- 93 - JUTTIN P., BRUN J., PETITJEAN R.
Angiopneumographie et troubles vasculaires au cours de l'emphysème
pulmonaire.
J. Med. Lyon, 1959, I, p. 523.
- 94 - KAPLAN S.
Emphysème par obstruction bronchique.
Thèse, Paris 1939.
- 95 - KREUTZER R., PELLIA J.M., POGLIA C., MOSOPRERA J.E.
Enfisema obstructivo del pulmon en un nino de 55 dias lobectomia :
curacion.
Arch. Argent. Pediat. 1955, 36, 43, 4, pp. 163-177.
- 96 - LEAHY L.J. et BUTSCH W.L.
Surgical managements of respiration emergencies during first few
weeks of life.
Arch. Surg. 1949, 59, pp. 466-483.

- 97 - LANTUEJOUL P., RIBADEAU-DUMAS L., HERAUX A.
L'emphysème lobaire à la naissance.
Sté Médecine des Hôp. Paris, n° 35, 1947, pp. 1069-75.
- 98 - LAURENCE et FOUNIER
L'emphysème lobaire géant du nouveau-né.
Revue du Praticien, 1958, n° 24, pp. 2793-96.
- 99 - LAURENCE F.M.
Sur 1 cas d'emphysème lobaire géant du nourrisson.
Thèse, Bordeaux 1955, n° 49.
- 100 - LUCIAN L. LEAPE M.D., LUTHER A., LONGLIO M.D. (Boston)
Deux cas d'emphysème lobaire géant chez l'enfant.
Pediatrics, 1964.
- 101 - MAC LEOD
Abnormal transradiancy of one lung.
Thorax, 9, 147.
- 102 - MATHEY, BINET J.P., et GALEY
Traitement chirurgical de l'emphysème localisé du nourrisson
et de l'enfant.
Arch. Fr. de Pédiat. 1956, pp. 113-129.
- 103 - MATHEY, BINET J.P.
Les grandes formations aériennes dystrophiques du poumon du
nourrisson et de l'enfant.
Revue du Praticien, 1961, n° 30, p. 3099.
- 104 - MAXWELL J.
Localized emphysema as sign of incomplete bronchial obstruction.
British Med. J. 1940, pp. 520-522.
- 105 - MITROFANOFF P.
Cinq cas d'emphysème lobaire géant congénital.
Vestnik Khirurguii, Moscou, 5, 65-67, 1961
Annales de Chirurgie, 1961, C 1361.
- 106 - MIXTER et CLIFFORD
Congenital mediastinal cysts of gastrogenic and bronchogenic origin.
Ann. Surg. 1929, 12, p. 714.
- 107 - MORSE H.R. and GLADDING S.
Bronchial obstruction due to misplaced left pulmonary artery.
Am. Journ. Dis. Child. 1955, 89, 3, pp. 351-353.
- 108 - MORTUCCI E.
Congenital lobar emphysema.
Pediatria Naples, 1961, pp. 381-388.

- 109 - MOUNIER, KUHN P., JEUNE M. et BERTHENOD
Considérations générales sur les troubles de ventilation chez l'enfant.
Pédiatrie, vol. 6, 1951, n° 1, pp. 916-926.
- 110 - NEIMAN
Emphysème lobaire malformatif du nouveau-né.
Revue Médicale de Nancy, 1959, 84, pp. 916-926.
- 111 - NELSON T.Y., REYES D.
Tension emphysema : a surgical emergency in infants.
The medical Journal of Australia, 1954, 2, 51, pp. 342-343.
- 112 - NELSON T.Y.
Emphysème sous tension.
Arch. of Dis. in Childhood, 1957, 32, 161, pp. 38-41.
- 113 - NELSON R.L.
Congenital cystic disease of the lung.
J. Pd. 1932, pp. 233-238.
- 114 - OVERSTREET R.M.
Emphysema of a portion of the lung in early month of life.
Am. J. Dis. Child. 1939, 57, pp. 866-870.
- 115 - PEELER C.N. et PHIPPIPS C.C.
Some observations of endoscopie. Report of different cases.
South Med. and Surg. 1922, 84, pp. 229-303.
- 116 - PERRIN
Le syndrome d'obstruction bronchique dans l'emphysème.
J. Med. Lyon, 120, 6-8 sept. 1961.
- 117 - PIERON R., DECROIX G.
Dystrophie aérienne non kystique du poumon.
La Revue de Médecine, mars 1966, n° 6, pp. 291-302.
- 118 - POLICARD A.
Documents expérimentaux sur le mécanisme de l'emphysème.
J. Fr. de Méd. et Chir. Thor. 1948, 2, 3, pp. 262-264.
- 119 - POLICARD A.
Considérations histophysiologiques sur les états de distension alvéolaire.
J. Fr. de Méd. et Chir. Thor. 1954, 6, 6, pp. 585-592.
Le Poumon, 1955, Ed. Masson, Paris.
- 120 - PRZYLYSKA OBNISKA
Emphysème pulmonaire à soupape partielle et à étiologie non tuberculeuse chez l'enfant.
Pediatria Polska, p. 288.

- 121 - RABAUD
L'emphysème malformatif du nourrisson.
Le Nourrisson, 1957, 45, n° 5, pp. 217-44.
- 122 - RAKOWER J. et MORAN E.
Unilateral hyperlucent lung.
Am. J. Med. 1962, 33, pp. 864-872.
- 123 - RAZEMON et BRETON
Etude anatomo-radioclinique d'un emphysème lobaire géant chez un nourrisson d'un mois.
Arch. Fr. Pediat. 1952, 9, pp. 286-290.
- 124 - REID L. et SIMON G.
Unilateral lung transradiancy.
Thorax, 1962, 17, p. 230.
- 125 - RINGOT
Les résections pulmonaires dans les premières années de la vie.
Thèse, Lyon 1955, n° 108.
- 126 - ROBERT G.
L'emphysème pulmonaire congénital.
Thèse, Paris 1950.
- 127 - ROBERTSON R., JAMES E.S.
Congenital lobar emphysema
Pediatrics, 1951, 8, pp. 795-804.
- 128 - ROBERT and SHAW
Localized hypertrophic emphysema
Pediatrics, 1952, 1, p. 220.
- 129 - ROUJEAU, SEE, DELTHIL et BRIARD
Emphysème lobaire géant et lymphangiectasies bilatérales chez un prématuré de 6 mois.
Journ. Fr. Med. Chir. Thor. 1965, 2, p. 207.
- 130 - ROYES
British Medical Journal, 1938, 2, p. 659.
- 131 - SAMSON P.C.
Journ. Thor. Surg. 1953, 26, 16.
- 132 - SANTY P., JEUNE M., GALY P.
L'emphysème malformatif géant du petit enfant.
J. Fr. de Méd. et Chir. Thor. T. XI, n° 5, 1957, 40, p. 458.
- 133 - SATTLER
Congenital lobar emphysema.
Case reports of the Children's Memorial Hosp. Chicago, 1958, 16, n° 20, pp. 4327-33.

- 134 - SEMELAIGUE, HUREY, GUIVARCH
Deux cas d'emphysème lobaire congénital.
Arch. Fr. de Pédiat. 1954, p. 409.
- 135 - SILVER A.W., KIRKLIN S.W., HARRIS
Localized hypertrophic emphysema.
Diseases of the Chest, 1956, 30, p. 458.
- 136 - SHAW R.R.
Localized hypertrophic emphysema.
Pediatrics, 1952, 9, pp. 220-227.
- 137 - SLOAN H., HERBERT
Lobar obstructive emphysema in infancy treated by lobectomy.
J. Thor. Surg. 1953, 26, pp. 1-20.
- 138 - STOVIN P.G.
Congenital lobar emphysema.
Thorax, Sept. 1959, 14, pp. 254-262.
- 139 - SWYER P.R., JAMES G.C.W.
A case of unilateral pulmonary emphysema.
Thorax, 1953, 8, p. 133.
- 140 - SWEET R.H.
Case reports of Massachusetts General Hospital.
New England, J. Med. 1950, p. 149.
- 141 - THOMSON et FORFAR.
Regional obstruction emphysema in infancy.
Arch. of Dis. in Child., 1958, 33, n° 168, pp. 97-108
- 142 - TOURAINE, BRUNE et GALY
Emphysème et ventilation collatérale.
Medicina Thoracalis, 1963, 20, p. 180.
- 143 - TRAISSAC et MARTIN
L'emphysème diffus obstructif aigu du nourrisson.
Arch. Fr. de Pédiat. 1958, 15, n° 3, p. 430.
- 144 - TRAISSAC, MARTIN, BATTIN.
Emphysème aigu généralisé par obstruction bronchique.
Journ. Méd. Bordeaux, 1961, 138, pp. 749-59.
- 145 - VAILLANT J.P.
A propos de deux cas d'emphysème lobaire géant du nourrisson.
Thèse, Paris 1961.
- 146 - VAN LECKYCK F.
Contribution à l'étude de l'emphysème lobaire géant congénital
par anomalie de la paroi bronchique.
Thèse, Paris 1957.

- 147 - VAN EPPS et DAVIES
Lobar emphysema.
Am. J. of Roentg. Radium and nuclear medicine, 1955, 73, n° 3,
pp. 375-86.
- 148 - VENTURINI
Enfisema lobare congenitale.
Arch. Dis. Chir. del Torace, 1957, 11, 2, pp. 209-222.
- 149 - VIZCARRONDO
Enfisema obstructivo congenito.
Arch. Venezolence de puericulturo y pediatrie, Caraca, 1960,
23, n° 75-76, pp. 97-109.
- 150 - WHITE, JONES R.H., TEMPLE
Congenital lobar emphysema.
Arch. of Dis. in Childhood, 1951, 81, 6, pp. 862-864.
- 151 - WHITE H.
Obstructive emphysema in infancy.
Am. J. Disease in Childhood, 1951, 81, 6, pp. 862-864.
- 152 - WOOD
Case reports of the children's Memorial Hosp. Chicago :
Congenital emphysema.
1952, 10, n° 11, pp. 3130-3134.

*
* * *



EDITIONS

40 R. Pascal

PARIS 13°

TELEPHONE

535: 18-93

535: 18-62